

**FACULTE DE MEDECINE
SAINT-LOUIS LARIBOISIERE
UNIVERSITE PARIS VII**

ANNEE 1971

THESE

N°

51

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Guy JARRIGE

Né le 17 octobre 1938 à TULLE (Corrèze)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**CONTRIBUTION A L'ETUDE DES PERIOSTOSES
ENGAINANTES**

Président : M. S. de SEZE, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

**FACULTE DE MEDECINE
SAINT-LOUIS LARIBOISIERE
UNIVERSITE PARIS VII**

ANNEE 1971

THESE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Guy JARRIGE

Né le 17 octobre 1938 à TULLE (Corrèze)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**CONTRIBUTION A L'ETUDE DES PERIOSTOSES
ENGAINANTES**

Président : M. S. de SEZE, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe



A LA MEMOIRE DE MON PERE

A TOUS LES MIENS

Qu'ils trouvent ici le témoignage de ma
vive affection et de mon attachement.

A TOUS MES AMIS

Pour leur sympathie et leur soutien

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A TOUS LES AMIS

Qu'ils trouvent ici le témoignage de ma
vive affection et de mon attachement.

A TOUS LES AMIS

Pour leur sympathie et leur soutien

Digitized by the Internet Archive
in 2026

A Monsieur le Professeur S. DE SEZE

Professeur de Clinique Rhumatologique à l'Hôpital Lariboisière
Médecin des Hôpitaux

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de notre
respectueuse gratitude pour l'enseignement
qu'il nous prodigue.

A Monsieur le Professeur Agrégé M.F. KAHN

Auquel j'apporte toute ma gratitude pour
les connaissances qu'il m'a permis
d'acquérir.

I N T R O D U C T I O N

Soupçonnée par AVICENNE, l'ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique fut décrite pour la première fois par Pierre MARIE en 1890 dans son mémoire désormais historique.

Mais la périostose engainante ne devint réalité qu'à la suite des travaux de RENON et GERAUDEL en 1920 qui l'individualisèrent formellement sur le triple plan clinique, radiologique et microscopique, lui fixèrent des limites et la définirent comme la caractéristique majeure de l'O.A.H.P.

Cependant, il ne faut pas croire que ce symptôme décrit maintenant depuis un demi siècle soit resté figé dans un cadre rigide. La périostose engainante a vu, en effet, ses frontières s'élargir au cours des années et elle a été reconnue dans une autre maladie décrite en 1935 par TOURAINE, SOLENTE et GOLE la pachydermopériostose.

D'autres auteurs ont pu la reconnaître dans certains processus infectieux, syphilitiques et staphylococciques, dans certaines affections vasculaires, veineuses en particulier et dans bien d'autres affections constituant un groupe remarquablement disparate dont la périostose représente le seul dénominateur commun.

Ainsi "l'ostéite engainante des diaphyses" débordait le cadre originel assigné par RENON et GERAUDEL. Parallèlement au développement important de ce symptôme radiologique en pathologie humaine, les hypothèses étiologiques se faisaient plus précises, plus pertinentes, on assistait au démemberment de problèmes restés insolubles pendant de nombreuses

années. Ceci est surtout sensible pour ce qui est de l'O.A.H.P. bien moins pour les autres affections qui passionnèrent moins l'opinion.

A l'heure actuelle les problèmes étiologiques semblent bien être réglés de façon à peu près définitive mais le relais a été pris par un autre problème encore plus passionnant celui de la pathogénie de la périostose engainante et de l'O.A.H.P.

Ainsi peut-on se rendre compte que le problème posé par la périostose engainante loin d'être statique et démodé reste au contraire d'une brûlante et passionnante actualité et justifie donc par cela même d'entreprendre une nouvelle étude.

Au cours de ce travail nous envisagerons, toujours en nous plaçant du point de vue rhumatologique, les problèmes posés par la périostose engainante dans le cadre de l'O.A.H.P., puis dans le cadre de la pachydermopériostose. En dernier lieu nous envisagerons le problème posé par un certain nombre d'affections assez disparates, à vrai dire, mais dont l'expression radiologique simule d'assez près la périostose engainante et de ce fait méritent de figurer dans notre étude.

Nous ferons une double étude d'une part, des données de la littérature, d'autre part, des données recueillies par l'étude des dossiers du service ; nous comparerons tout au long de cet ouvrage les données reçues et les données trouvées ; nous tenterons en dernier lieu d'en tirer des conclusions.

Cependant avant d'entreprendre cette étude, quelques remarques préliminaires s'imposent, d'ailleurs importantes pour le développement ultérieur de ce travail :

1°) Il faut dire que la périostose engainante dans le cadre de l'O.A.H.P., s'intègre dans un vaste groupe connu sous le nom de syndrome paranéoplasique, terme créé en 1956 par GUICHARD et qu'elle constitue l'élément à la fois le plus ancien et le mieux connu tant sur le plan clinique qu'étiologique. C'est dire qu'à partir des cas du service et des observations relevées dans la littérature nous tenterons de dégager des faits, d'une part dans le cadre des manifestations ostéo-articulaires et

morphologiques de l'O.A.H.P., d'autre part dans le cadre plus vaste des syndrômes paranéoplasiques.

- Il faut dire aussi que, s'il est fréquent d'observer la forme complète de la maladie de Pierre MARIE groupant les quatre symptômes, les formes incomplètes ou associées de façons variables ne sont pas rares ; d'où la multiplicité des formes : arthro-hippocratique, morphologique pure etc... Un seul symptôme peut d'ailleurs à lui seul et pendant de longues années ou moins résumer toute la symptomatologie ; ce symptôme ne permet pas d'affirmer l'existence d'un cancer car il peut se rencontrer dans des affections bénignes. C'est dire la grande difficulté du diagnostic et dans ce cas la tenacité avec laquelle on doit rechercher les autres signes cliniques, la lésion pulmonaire responsable.

- D'autre part il faut bien connaître ces différentes formes car elles ont une grosse valeur évocatrice ; donc, par une prospection systématique des dossiers, une analyse des grands syndrômes de l'O.A.H.P. tels qu'ils se sont présentés dans le service, nous ferons une étude des groupements symptomatiques constatés en rhumatologie : articulaire pure, articulaire + périostose, hippocratisme etc.... Nous associerons d'ailleurs cette étude à une étude chronologique des symptômes. De plus il est bon de préciser qu'une étude détaillée de la périostose engainante dans le cadre de l'O.A.H.P. ne peut-être menée à bien indépendamment des autres signes cardinaux de la maladie.

2°) La périostose engainante dans le cadre de la maladie de TOURAINE, SOLENTE et GOLE, présente moins de difficultés. Il s'agit là d'une affection rare, assez bien définie sur le plan clinique et dont la prolifération ostéopériostée constitue un des signes cardinaux. L'étude de nos dossiers nous permettra de vérifier les principaux traits cliniques signalés dans la littérature et surtout, les différents aspects que la périostose peut revêtir dans cette maladie. Comme dans l'étude concernant la périostose de l'O.A.H.P. nous étudierons pour ce faire : sa fréquence, sa date d'apparition par rapport aux autres symptômes, son évolution, sa topographie, sa symétrie, ses localisations initiales, les principales variétés rencontrées.

3°) Dans une dernière partie nous envisagerons le cas des affections qui peuvent donner une prolifération périostée presque semblable à celle des périostoses de l'O.A.H.P. ou de la pachydermopériostose ; c'est-à-dire, pour ne citer que les plus importantes, les maladies trophiques et vasculaires, les ostéopériostites inflammatoires ou infectieuses chroniques, la mélorrhéostose de LERI, l'intoxication au fluor, certaines maladies de l'enfant, le sarcome d'EWING.

Nous verrons alors comment dans chaque cas particulier la distinction peut-être faite entre la périostose engainante et les différentes proliférations osseuses engendrées par ces affections.

H I S T O R I Q U E

Citons HIPPOCRATE et ARRETE puis RIGEAUD en 1832. En 1890 Pierre MARIE, à la suite de descriptions de l'acromégalie définit un syndrome auquel il donne le nom d'Ostéopathie Hypertrophiante pneumique. (Il y a d'ailleurs tout lieu de croire d'après certains auteurs LIEVRE, en particulier, que la maladie décrite par Pierre MARIE sous ce vocable était en fait une pachydermopériostose, ce qui démontre bien, s'il en était encore besoin, l'extrême ressemblance de ces deux maladies et la nécessité de critères solides pour affirmer l'un ou l'autre diagnostic).

La même année BAMBERGER en Allemagne, puis SPILLMANE, HANSALTER, publient des observations identiques. LEFEBVRE apporte dans sa thèse les premiers documents anatomiques. Quelques années plus tard, en 1904, BESANCON et De JONG séparent nettement hippocratisme et O.A.H.P.

Mais surtout en 1920, RENON et GERAUDEL mettent en évidence l'Ostéite engainante des diaphyses, signe pathognomonique et indispensable au diagnostic de l'O.A.H.P.

Depuis lors les études concernant ce syndrome ostéopériosté se sont multipliées et nous nous bornerons à citer les plus importantes :

- SAINTOM, LUTON et DARBOIS en 1923 créèrent le terme "d'ostéite engainante des diaphyses".
- LERI, LAYANI et POTTIER en 1925 en précisent la topographie.
- LASERRE en 1932 propose le terme de : "périostose engainante acromélique".

- DE SEZE et GUEGEN en 1945 et en 1950 en reprennent l'analyse complète.

Plus récemment citons les travaux de :

- GROS en 1950 et de

- BARIETY et COURY

LA PERIOSTOSE ENGAINANTE DANS LE CADRE DE L'OSTEOARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE PNEUMIQUE

L'ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique est connue depuis le mémoire de Pierre MARIE datant de 1890.

C'est une affection rare, réalisant un tableau particulier associant dans sa forme complète : un syndrome morphologique fait d'un hippocratisme digital et d'hypertrophie des extrémités ; un syndrome articulaire à type de douleurs et de tuméfactions ; un syndrome radiologique fait de néo-formations périostées atteignant uniquement les diaphyses des os longs et un syndrome vaso moteur.

La description classique de la maladie de Pierre MARIE est restée, à quelques variantes près, immuable au cours des années. Nous en faisons, dans les lignes suivantes, un bref rappel clinique que nous empruntons d'ailleurs à la littérature classique.

ETUDE CLINIQUE

• DEBUT CLINIQUE : Il est fait de douleurs siégeant aux extrémités, au niveau des grosses articulations distales et volontiers bilatérales, surtout aux mains, poignets, genoux, chevilles, entraînant parfois une impotence fonctionnelle sévère. Les douleurs vont en augmentant et conduisent bientôt à la période d'état.

PERIODE D'ETAT

LE SYNDROME MORPHOLOGIQUE :

C'est le tableau clinique dominé par les déformations des extrémités apparaissant aux quatre membres de façon symétrique. Les mains, les pieds, sont hypertrophiés ; les doigts sont volumineux, les ongles bombés, les phalangettes sont en baguettes de tambour.

Bien souvent les poignets sont tuméfiés, les genoux sont globuleux. Si on étudie plus précisément les différents éléments constituant ce syndrome on constate qu'au niveau des mains :

- Les doigts sont hypertrophiés dans les deux sens, ils sont gros, épais, élargis, mais surtout cette hypertrophie porte sur la dernière phalange qui est particulièrement élargie et épaissie et prend un aspect typique en baguette de tambour (ceci peut permettre le diagnostic différentiel avec l'acromégalie ou l'hypertrophie est harmonieuse sur l'ensemble des segments).

- Surtout, les ongles présentent une déformation hippocratique très prononcée et qui représente un élément fondamental du diagnostic. L'ongle prend l'aspect classique en verre de montre arrondi et incurvé dans tous les sens, bien souvent existe une cyanose péri-ungéale et de la pulpe du doigt qui donne à la dernière phalange un aspect lilas : (cet hippocratisme digital est aussi un élément différentiel de l'acromégalie qui n'en comporte jamais).

- La main proprement dite : elle aussi, est hypertrophiée, épaissie, élargie, mais de façon harmonieuse ; (par opposition avec ce que l'on observe dans l'acromégalie ou la région carpo-métacarpienne est hypertrophiée).

- Les poignets sont considérablement élargis formant parfois un véritable bourrelet à la partie inférieure de l'avant bras.

- Les pieds présentent les mêmes déformations dans leurs trois segments. La région malléolaire est particulièrement déformée, avec

souvent à ce niveau un épaississement considérable. Les orteils sont élargis avec des ongles énormes et recourbés.

- Les genoux sont globuleux et on peut souvent mettre en évidence à ce niveau l'existence d'un choc rotulien.

- DE SEZE montre que l'hypertrophie des mains et des pieds n'est pas le fait de l'hypertrophie osseuse car, d'une part la disproportion est évidente entre l'importance de la périostose engainante et celle de l'augmentation de volume ; d'autre part cette augmentation de volume est très marquée aux mains et aux poignets alors que la gaine est surtout à localisation diaphysaire. Ainsi l'augmentation de volume des parties molles conditionne les déformations.

- LE SYNDROME VASO MOTEUR :

Les oedèmes des mains et des pieds sont fréquents ainsi qu'au niveau des malléoles. Parfois même existent de l'hyperhydrose, de l'acrocyanose, de l'ichtyose, des pigmentations, de l'hyperthermie, des dilata-tions veineuses, des troubles de la sudation, des paresthésies, des modifications de l'indice oscillométrique.

- Des signes négatifs importants sont à noter : les os du crâne sont normaux, de même que ceux de la face, en particulier il n'y a pas de prognatisme. On n'observe pas de modification de la langue ni des organes génitaux, pas de céphalée ni de troubles oculaires. La selle turcique est normale.

- LE SYNDROME ARTICULAIRE :

- L'interrogatoire précise le caractère des douleurs qui peuvent être très marquées ou peu intenses à type d'arthralgies simples. Leur exacerbation coïncide avec le gonflement articulaire. Parfois elles simulent par leur durée, leur accentuation par poussées, leur caractère rebelle à toutes thérapeutiques, les douleurs d'un rhumatisme chronique ou subaigu.

Elles touchent électivement les grosses articulations distales des membres de façon bilatérale et symétrique surtout genoux, chevilles, poignets.

Le plus souvent le début est progressif avec évolution par poussées, les douleurs ne sont pas calmées par le repos : il existe une inflammation des parties molles péri-articulaires et parfois un épanchement intra-articulaire modéré. Il existe des signes généraux appartenant en propre à l'O.A.E.P., les principaux sont évidemment ceux de l'affection initiale, mais pour certains auteurs, des poussées fébriles à 38°, 38°5, sont très fréquentes et sont à attribuer en propre à l'O.A.E.P.

- LE SYNDROME RADIOLOGIQUE :

A ce triple syndrome, articulaire, morphologique, vaso-moteur, s'ajoute un quatrième élément, le syndrome radiologique constitué par "l'ostéite engainante des diaphyses", décrite en 1920 par RENON et GERANDEL. Cliniquement cette périostose engainante comporte deux éléments :

1°) - La raréfaction osseuse :

Généralisée à tout le squelette, véritable ostéoporose frappant tous les os, elle prédomine toujours au niveau des épiphyses des os longs des membres, sur le carpe et les doigts. Diversement appréciée par les auteurs il est exceptionnel qu'elle provoque tassements vertébraux et fractures costales ; cette raréfaction osseuse n'est pas significative en elle-même mais contraste avec l'épaississement de la corticale.

2°) - La périostose engainante :

C'est une néoformation périostée qui est le signe radiologique de loin le plus important, indispensable au diagnostic, mais difficile à trouver au début.

La formation de nouvelles couches osseuses à la périphérie des os longs explique la présence autour de ceux-ci, d'une gaine ostéo-périostée de densité variable. Celle-ci apparaît comme une longue ligne souvent ondulante, festonnée, s'arrêtant au voisinage des surfaces arti-

culaires qu'elle respecte. Un point très important est le fait que cette gaine périostée est toujours séparée de la corticale ancienne par un liseré clair.

Au début elle est peu nette et doit être recherchée systématiquement mais elle acquiert assez rapidement les caractères décrits ci-dessus et peut même, par adjonction de nouvelles couches ostéo-périostées, prendre un aspect feuilleté, parfois un aspect boursoufflé, irrégulier, anarchique.

Il faut insister sur sa localisation. Elle est essentiellement diaphysaire et atteint la diaphyse des os longs, de manière généralisée et symétrique. Sont atteints surtout les phalanges, les métacarpiens, les métatarsiens, mais aussi, cubitus, radius, fémurs, tibias, péronés ; en un mot, tous les os longs et tubulaires du squelette, à l'exception des clavicules, des côtes où la périostose est exceptionnelle. Les os du scapulo-huméral, du carpe et les os du tarse sont le plus souvent normaux et indemnes. Dans certains cas évoluant depuis longtemps on peut observer des aspects en houppe osseuse de LERI, véritables ostéophytes se développant en particulier au niveau de la troisième phalange. De plus l'examen radiologique vérifie encore l'intégrité des surfaces et des interlignes articulaires.

Cette description classique empruntée à RENON et GERAUDEL reste valable dans ses grandes lignes mais nous verrons par la suite dans un chapitre entièrement consacré à la question que le problème de la périostose engainante s'est singulièrement compliqué et qu'une mise au point bien plus détaillée s'impose à la lumière d'acquisitions récentes.

Cette périostose engainante constitue un stigmate essentiel de la maladie, sans lequel le diagnostic ne doit pas être porté. Ceci ayant pour corolaire direct que l'on doit radiographier systématiquement les diaphyses osseuses dans tous syndrômes et douleurs et de tuméfactions articulaires ne faisant pas sa preuve, survenant chez l'homme, généralement qualifiés de rhumatisme chronique, traités comme tel, et dans lequel on s'est généralement contenté de radiographier les surfaces articulaires.

- EVOLUTION

Elle est chronique, se fait vers une aggravation progressive des différents symptômes, avec poussées exagérant les douleurs et les déformations articulaires et digitales. Parfois les douleurs s'atténuent lorsque l'affection évolue depuis très longtemps. Très intéressante est la régression possible clinique et radiologique lorsqu'on arrive à agir sur la tumeur chirurgicalement ou médicalement.

LE LABORATOIRE DANS LA PERIOSTOSE ENGAINANTE

- Les modifications hématologiques : sont fréquentes mais liées uniquement à l'affection causale, une anémie et une hyperleucocytose avec polynucléose et parfois éosinophilie modérée ou importante.
- VS : constamment accélérée quelquefois de façon importante dans l'O.A.H.P.
- Equilibre phospho-calcique : Calcémie le plus souvent normale mais parfois diminuée, elle n'est que rarement augmentée.
 - Calciurie souvent nettement diminuée dans l'O.A.H.P.
- Les épreuves d'hypercalciurie et d'hypocalciurie : ne donnent pas de réponse concluante.
- Phosphorémie : elle est le plus souvent normale parfois diminuée mais rarement, parfois augmentée dans les O.A.H.P. complètes avec importante périostose.
- Activité phosphatasique :
 - Phosphatases alcalines : légèrement augmentées dans les formes avec périostose importante, mais pas significatives dans les périostoses dysacroméliques.
 - Phosphatases acides : seraient élevées de façon significative pour un bon nombre de cas de COURV, supérieures à 3 unités P.
 - Protidémie : Le plus souvent normale mais peut-être diminuée dans les cas de périostose importante.

- Elimination des 17 ceto et des 17 Hydroxystéroïdes : quand elle existe elle serait surtout le fait d'associations endocriniennes.

- ANATOMIE PATHOLOGIE

1°) Macroscopiquement il y a des néoformations osseuses à la surface des os formant tantôt un granité, tantôt des ostéophytes. Les gaines nécroformées ne sont pas soudées à l'os normal ; l'aspect spongieux, la friabilité de l'os sont évidents.

2°) Microscopiquement on distingue trois couches :

- une couche externe de tissu enflammé. Entre ses fibres conjonctives, à la surface des os, existe un feutrage de fibrilles très serrées qui logent dans leurs mailles des cellules à gros noyaux en multiplication active. C'est là que prend naissance l'os nouveau.
- une couche moyenne où l'os nouveau est arrivé à maturité, le tissu osseux est disposé en travées irrégulières et il est semé de lacunes bordées d'ostéoblastes.
- une couche interne constituée par de l'os ancien dont la partie externe est érodée, recouverte d'os nouveau. Cet os ancien est spongieux avec élargissement des canaux de Havers.

Voici donc sommairement rappelés les points cardinaux de l'ostéo-arthropathie-hypertrophiante-pneumique de Pierre MARIE tels qu'ils se rencontrent dans la forme la plus complète de la maladie et tels qu'ils sont décrits dans la littérature.

Nous allons dans les pages suivantes en faire une étude complète et détaillée en nous appuyant d'une part sur les données de la littérature, d'autre part sur la prospection systématique des dossiers. Nous centrerons évidemment cette étude sur le problème de la périostose engainante.

FREQUENCE

La fréquence absolue de la maladie de Pierre MARIE dans sa forme complète, donc de la périostose engainante, est très difficile à chiffrer de façon exacte et ceci de l'avis quasi unanime des différents auteurs.

Pour COURY elle se rencontre dans 3 à 5 % des cancers du poumon. D'autres auteurs VOISIN, MACQUET, JACOB et GERNEZRIEUX trouvent dans leurs statistiques un pourcentage plus faible de l'ordre de 2 % d'O.A.H.P. dans le cadre du cancer du poumon ; exactement sept maladies de Pierre MARIE dans sa forme complète sur un total de trois cents cancers du poumon étudiés.

Mais il existe en dehors du cancer du poumon de nombreuses autres causes thoraciques, en particulier certaines tumeurs bénignes, la tuberculose, les suppurations chroniques, la DDB, etc... On se rend compte ainsi de la difficulté d'une appréciation rigoureuse, d'autant que le problème s'est encore compliqué depuis la découverte, ces dernières années, de causes autres que thoraciques, digestives en particulier.

COURY affirme en effet que le cancer du poumon ne représente que les 9/10 des cas d'O.A.H.P. et que les causes digestives prises dans leur ensemble représentent 3,5 % des dysacromélies.

Le problème de la fréquence absolue de la maladie de Pierre MARIE devient encore plus délicat si on considère les formes incomplètes de la maladie.

En rhumatologie le problème est encore différent et l'énoncé d'un chiffre est plus qu'ailleurs sujet à caution. Le rhumatologue est loin de voir tous les O.A.H.P. d'une tranche de population. Bien que les manifestations articulaires soient d'une grosse valeur révélatrice, il n'en demeure pas moins que d'ESHOUGUES ne les retrouve que dans 33 cas sur 47 ; HAMMARSTEN dans 86 % des cas, COURY dans 90 à 95 % des cas ; ces pourcentages sont élevés mais il n'en demeure pas moins qu'une fraction assez grande d'O.A.H.P. peuvent échapper au rhumatologue.

Le cancer du poumon qui représente l'étiologie essentielle de l'O.A.H.P. n'est pas une maladie exceptionnelle par contre cette dernière peut être classée parmi les affections rares.

En ce qui nous concerne c'est une douzaine de dossiers s'étalant sur une dizaine d'années que nous nous proposons d'étudier.

AGE ET SEXE

Dans notre étude la moyenne d'âge s'établit à 57 ans avec maximum à 72 ans et minimum à 45 ans. Il est intéressant de constater que c'est grossièrement l'âge du cancer du poumon dont la plus grande fréquence s'établit entre 45 et 65 ans. On a signalé, à titre exceptionnel, quelques cas d'O.A.H.P. chez l'adolescent et même chez l'enfant.

En ce qui concerne le sexe presque tous nos cas sont masculins à l'exception d'une seule observation. La majorité masculine est donc évidente un cas sur douze étant féminin. Ceci correspond encore grossièrement à la distribution du cancer du poumon celui-ci étant 10 fois plus fréquent chez l'homme que chez la femme. Dans la littérature on trouve une femme pour 20 hommes et dans la statistique de HOLMES, BAUMAN, RAGAN une moyenne de une femme pour 7 hommes.

Avec LOUYOT et CASTELAIN nous sommes d'accord pour dire "c'est l'homme adulte qui paie le plus lourd tribut de la maladie de Pierre MARIE".

ETIOLOGIE

L'étiologie principale de l'O.A.H.P. d'origine thoracique, c'est à dire les affections tumorales, était demeurée pendant longtemps méconnue. Elle est apparue avec évidence grâce aux méthodes radiologiques, endoscopiques, chirurgicales modernes.

La littérature de ces quarante dernières années abonde de statistiques mais les plus anciennes doivent être considérées avec suspicion car de nombreux cas rapportés ne sont pas authentiques et les critères exigés pour affirmer le diagnostic d'O.A.H.P. pas aussi formels qu'aujourd'hui.

d'hui. C'est le cas de la classique statistique de PENITSHKA publiée en 1938, citée par tous les auteurs, concernant 183 cas d'O.A.H.P. (pourcentage énorme quand on le compare aux statistiques récentes). Cet auteur dénombre dans les causes directes de l'O.A.H.P. :

- 156 affections pleurales et pulmonaires avec : 46 DDB, 38 tumeurs du poumon bénignes ou malignes, 31 tuberculoses, 21 pleurésies purulentes, 20 cas de bronchites et d'abcès du poumon.

- 20 cas d'O.A.H.P. "d'étiologies diverses"

- 7 cas "d'étiologies indéterminées".

Cette statistique qui eut le mérite, en son temps, d'attirer l'attention sur un problème délicat, ne peut être citée, dans une étude critique, qu'à titre historique. C'est bien là l'avis de la majorité des auteurs qui mettent tous en cause l'authenticité des cas rapportés.

Les autres publications de la littérature française et étrangère plus récentes mettent en évidence le rôle fondamental joué par les tumeurs malignes primitives et secondaires thoraciques dans le déterminisme de l'O.A.H.P. Ainsi CRAIG en 1937 rapporte 4 cas imputables à des tumeurs pulmonaires, puis BIGUAMI en 1938, REMOLAR en 1939, VON HAZEL en 1940, 7 cas, dont 6 d'origine maligne, LOUYOT et CASTELAIN en 1940 1 cas par maladie de HODGKIN, DE SEZE en 1943-45, FRIED en 1943 4 cas tous d'origine tumorale, COURY en 1946, COSTE en 1947, MANTOUX en 1948, AUBRY en 1948, BREA en 1948, SHAPOSCHK en 1948, BARIETY et COURY en 1950, SENPLE et MAC CLUSKIE en 1955, FORSCHBACH en 1955, HAMMARSTEN en 1957. Citons encore les observations de DE SEZE et GUEGEN concernant une tumeur arrondie située latéralement à la base du poumon droit bénigne sans doute ; celle de BERNARD, RAMBERT et PESTEL concernant la métastase pulmonaire d'un néoplasme utérin ; celle de DECOURT et BASTIN concernant un épithélioma colloïde muqueux de la base du poumon gauche.

COURY et HEPP relate le cas d'un fibrome du médiastin DI MATTEO et GODLEWSKI celui d'un cancer bronchique suppuré, BONNIOT, ARNAULD et JACQUOT celui d'une tumeur de la plèvre.

A la lecture des publications modernes on est frappé par l'extrême diversité des étiologies retenues et surtout par la place importante que

prennent les causes digestives. Ainsi DESHAYES, GEOFFROY, FALLE en 1964 rapporte 8 cas de cancers de l'oesophage, 5 cas de cancers gastriques, 2 cas de cancers coliques, 1 cas par maladie du grêle. Ils passent ensuite en revue 62 observations de la littérature et font une place importante aux maladies du grêle. Citons aussi les publications de CAYLA, GUERARD des LAURIERS. COSTE en 1962, AZOULAY en 1965, qui insistent sur des causes oesophagiennes ; VOISIN, MACQUET, JACOB et GERNEZ-RIEUX en 1962 sur les causes les plus diverses oesophagiennes, cardiaques, diaphragmatiques, médiastinales, gastriques, coliques et même parasitaires et ces auteurs admettent que "les affections malignes intra-thoraciques restent la cause quasi exclusive de l'O.A.H.P." SERRE, SIMON et ROQUES font état d'un O.A.H.P. par métastases pulmonaires d'un cancer prostatique ; AN en 1968 d'un O.A.H.P. par cirrhose du foie. Nous apportons à cette liste un cas d'O.A.H.P. par cancer excréto-pancréatique.

Il apparaît donc que les notions concernant l'étiologie de l'O.A.H.P. ont considérablement évolué au cours des années. L'étiologie tuberculeuse de plus en plus rarissime est en voie de disparition ; les autres causes infectieuses, pleurésies, purulentes, suppurations chroniques pulmonaires n'ont plus le crédit d'antan. Il en est de même pour la D.D.B.

Par contre les causes tumorales endothoraciques n'ont cessé de prendre de l'importance bien que passagèrement éclipsées par les étiologies digestives.

En résumé, l'étiologie principale de l'O.A.H.P. est dominé par le cancer du poumon ou l'on retrouve dans 40 % des syndromes arthro-hippocratique, 90 % des O.A.H.P. à dominante rhumatoïde et 70 % à 80 % des syndromes de Pierre MARIE, en général.

Pour BARIETY : 86 % des O.A.H.P. sont de nature tumorale bénigne ou maligne ;

- 12 % de causes suppuratives ;
- 2 % de causes diverses surtout digestives.

Dans notre étude concernant l'étiologie de l'O.A.H.P. nous ne tiendrons compte que des dossiers ayant fait l'objet d'une étude histologique précise et à la rigueur ceux pour lesquels l'étiologie est clairement

démontrée ; soit onze dossiers au total. Les différentes étiologies ainsi retenues s'établissent comme suit ;

- I - O.A.H.P. par carcinome épidermoïde différencié du poumon droit (obs n° 2)
- I - O.A.H.P. par épithélioma cylindrique interprété comme secondaire de la base du poumon droit (obs n° 3)
- I - O.A.H.P. par adéno-carcinome bronchique de type secondaire du poumon gauche (obs n° 4)
- I - O.A.H.P. par métastases d'origine excreto-biliaire ou excreto-pancréatique (obs n° 6)
- I - O.A.H.P. par épithélioma épidermoïde bronchique du lobe supérieur droit (obs n° 8)
- I - O.A.H.P. par adéno-carcinome mucipare d'origine sans doute digestive (obs n° 9)
- I - O.A.H.P. par "atypie cellulaire pulmonaire" (obs n° 10)
- I - O.A.H.P. par carcinome épidermoïde bronchique différencié et mature (obs n° 11)
- I - O.A.H.P. par épithélioma épidermoïde bronchique du lobe supérieur droit peu différencié (obs n° 12)
- I - O.A.H.P. par "atypie cellulaire pulmonaire droite" (obs n° 14)
- I - O.A.H.P. par néoplasie pulmonaire vraisemblable (obs n° 7)

Remarquons que trois de nos observations les n° 7, 10, 14, sont dépourvues de critères histologiques précis et rigoureux mais la nature néoplasique de ces trois cas ne fait pas de doute de même que leur origine thoracique primitive et c'est là l'essentiel.

Dans notre étude tous nos cas d'O.A.H.P. sont de nature tumorale maligne soit primitive soit secondaire. Nous ne relevons aucun cas de tumeur bénigne, de suppuration pulmonaire, d'abcès du poumon, de DDB, etc...

1°) L'origine endo-thoracique et la nature primitive de la tumeur sont les caractères les plus fréquemment rencontrés ; sept cas au total :

- Obs n° 2 : carcinome épidermoïde bronchique différencié
- Obs n° 8 : épithélioma épidermoïde bronchique.

- Obs n° 10 : "atypie cellulaire pulmonaire".
- Obs n° 11 : carcinome épidermoïde bronchique.
- Obs n° 12 : épithélioma épidermoïde bronchique.
- Obs n° 14 : "atypie cellulaire pulmonaire".
- Obs n° 7 : "néoplasie pulmonaire".

De plus le cancer épidermoïde bronchique apparaît de beaucoup le plus fréquent. Chaque fois qu'une étude histologique a été pratiquée on a retrouvé un cancer de cette variété ; dans notre étude cela correspond à quatre cas sur sept. On est donc fondé à penser que le pourcentage réel est en fait beaucoup plus élevé et le chiffre de 75 % de cancers épidermoïdes avancé par BARIETY nous apparaît tout à fait justifié. D'autres auteurs VOISIN, MACQUET, JACOB, GERNEZ-RIEUX insistent également sur la part importante que prend le cancer bronchique épidermoïde dans la genèse de la maladie de Pierre MARIE.

2°) L'origine digestive de la tumeur responsable de l'O.A.H.P.
par métastases pulmonaires arrive en seconde position ; deux cas :

- Obs n° 6 : métastases excréto-biliaires ou excreto-pancréatiques
- Obs n° 9 : adéno carcinome mucipare d'origine sans doute digestive.

3°) L'origine de deux observations nous échappe :

- Obs n° 3 : épithélioma cylindrique interprété comme secondaire ou, même à l'autopsie, la preuve du néoplasme primitif ne put être faite.
- Obs n° 4 : adéno carcinome bronchique de type secondaire où là encore la preuve du cancer primitif ne fut pas apportée.

Au total notre étude ne comporte que des tumeurs malignes à l'ex-
clusion de toutes autres causes bénignes ou suppuratives en particulier.
On y distingue une grosse majorité d'O.A.H.P. par cancers primitifs d'ori-
gine endothoracique : 7 cas sur 11 avec, tout permet de le croire, une
grosse proportion de cancers épidermoïdes. Tous nos cas avec histologie
sont de ce type. Ce pourcentage élevé de cancers primitifs endothoraciques

est souligné par de nombreux auteurs, de même que la nature épidermoïde de la tumeur. Certains auteurs évoquent à ce sujet la grande lenteur évolutive de cette variété (BENICHO).

Viennent ensuite deux cas d'O.A.H.P. par cancers primitifs digestifs ayant métastasé aux poumons. Dans la littérature le pourcentage de cancers secondaires varie selon les auteurs de cinq à trente %,

En dernier lieu nous trouvons, deux cas sans étiologie histologique précise.

Cette étude nous permet encore de vérifier que, quelque soit le type de l'atteinte tumorale primitive ou secondaire et le type histologique, le syndrome de Pierre MARIE est dans l'immense majorité des cas soumis à la localisation thoracique de la prolifération tumorale. Les cancers extra thoraciques sont exceptionnellement en cause.

Sans parler de statistique étant donné le nombre assez réduit de cas rapportés on peut tout de même constater que les données de BARIETY et COURY, exposées précédemment se trouvent grossièrement vérifiées à l'exception toutefois des 12 % de causes suppuratives ; mais dans ce domaine les recrutements du rhumatologue et du pneumo-phtysiologue diffèrent quelque peu. De plus les causes digestives nous paraissent plus fréquentes qu'il n'est coutume de le dire (le chiffre de 2 % un peu faible, est d'ailleurs porté à 3,5 % par COURY).

ETUDE DES GROUPEMENTS SYMPTOMATIQUES ET DE LA CHRONOLOGIE D'APPARITION DES DIFFERENTS SYMPTOMES

Dans un paragraphe précédent nous avons fait un bref rappel clinique de la maladie de Pierre MARIE et des quatre grands syndromes qui la constituent :

- le syndrome morphologique,
- le syndrome articulaire,
- le syndrome vaso-moteur,
- le syndrome radiologique.

Si dans la grande majorité des cas il est effectivement donné d'observer la maladie de Pierre MARIE dans sa forme complète et achevée, s'inscrivant dans un cadre immuable toujours semblable à lui-même et maximum dans son expression clinique ; il n'en demeure pas moins qu'existent des formes incomplètes, mineures ou dégradées, dans lesquelles les symptômes jamais au complet sont associés de façon variable. Il peut d'ailleurs se faire qu'un seul de ces symptômes puisse résumer toute la clinique et l'on conçoit dans ce cas la difficulté du diagnostic.

Nous sommes donc loin dans ces cas de la maladie initialement décrite par Pierre MARIE, maladie que les auteurs classiques voulaient immuable, stéréotypée, toujours égale à elle-même ; les limites initialement fixées par Pierre MARIE sont considérablement élargies avec de nombreuses formes frustes, incomplètes, dissociées.

Ces faits avaient d'ailleurs été entrevus par quelques auteurs du début du siècle dont LOCKE 1915 et KESSEL 1917, mais leurs publications restèrent lettres mortes jusqu'à un passé relativement récent puisqu'il fallut attendre les années 50 pour voir leurs hypothèses réapparaître et finalement triompher.

Notre intention dans ce chapitre est d'étudier grâce à une prospection systématique des dossiers : les groupements symptomatiques tels qu'ils se sont présentés en rhumatologie et de préciser la chronologie d'apparition de ces différents symptômes entre eux et par rapport à la

GROUPEMENTS SYMPTOMATIQUES

n°	Périostose	Signes	Syndrome		Syndrome
Obs.	engainante	Articulaires	morphologique	H.D. hypertrophie	Vaso-moteur
N° 1	+	+	+	+	+
N° 2	+	0	+	0	0
N° 3	+	+	+	+	+
N° 4	+	0	+	0	0
N° 6	+	0	0	0	0
N° 7	+	+	+	+	+
N° 8	+	+	+	+	+
N° 9	+	+	+	+	+
N° 10	+	+	+	0	0
N° 11	+	+	+	+	+
N° 14	+	+	+	+	0

aux doigts donnant des gaines périostées massives" (DE SEZE), survenant chez un malade porteur vraisemblablement de métastases pulmonaires, d'un néo pancréatique dont l'évolution fut particulièrement rapide. Pour COURY ce type d'atteinte serait toujours ou du moins le plus souvent "légère, discrète, limitée et latente", dans la majorité des cas.

- Une fois nous retrouvons un tableau arthro-hippocratique et périosté particulièrement intéressant. Ce cas se rattache indubitablement à l'O.A.H.P. de Pierre MARIE puisqu'à côté du syndrome arthro-hippocratique existe une périostose tout à fait nette et évidente.

Pour COURY cette forme "assure la transition entre l'O.A.H.P. caractérisé et les dysacromélies à forme purement rhumatismale".

Notre dernier cas concerne un O.A.H.P. à forme presque complète, ou ne manque uniquement que le syndrome vaso moteur mais l'observation sur ce point est sujette à caution ; nous n'en tiendrons pas compte.

- CHRONOLOGIE D'APPARITION DU CANCER RESPONSABLE PAR RAPPORT AU PREMIER SIGNE DE L'O.A.H.P.

Il s'agit là d'un point important, car il soulève le problème de la valeur de l'O.A.H.P., ou d'un de ses symptômes, en tant que signe d'alarme invitant impérativement à la recherche d'une tumeur endothoracique. C'est bien pour cette raison semble-t-il que de nombreux auteurs se sont penchés sur le problème.

Selon COURY, "dans près de 75 % des cas, 48 fois sur 65 observations, la dysacromélie précède les premières manifestations fonctionnelles et même radiologiques d'atteinte pulmonaire, c'est dire l'importance de sa valeur révélatrice ou même prémonitoire".

De même BARIETY, COURY et RULLIERE, affirment que l'O.A.H.P. ou la dysacromélie précède dans l'immense majorité des cas, la découverte du néo pulmonaire. Idées identiques soutenues par MANTOUX, VOISIN, MACQUET et JACOB ainsi que GERNEZ-RIEUX et bien d'autres auteurs.

On peut donc dire que dans la littérature les différents auteurs sont tous d'accord pour admettre la quasi constance de la précession des

CHRONOLOGIE D'APPARITION DE LA LÉSION RESPONSABLE
PAR RAPPORT AU PREMIER SIGNE DE L'O.A.H.P.

- | | |
|-----------|--|
| Obs n° 1 | La découverte du cancer est <u>postérieure de six mois</u>
au début des douleurs articulaires. |
| Obs n° 2 | On découvre en <u>même temps</u> cancer + H.D. + périostose |
| Obs n° 3 | La découverte du cancer est <u>antérieure de cinq mois</u>
aux premiers signes de l'O.A.H.P. |
| Obs n° 4 | On découvre <u>en même temps</u> cancer + H.D. + périostose |
| Obs n° 6 | On découvre <u>en même temps</u> cancer + périostose |
| Obs n° 7 | La découverte du cancer est <u>postérieure de deux ans</u>
au début des douleurs articulaires et de onze mois
au début de l'H.D. |
| Obs n° 8 | La découverte du cancer est <u>postérieure de deux ans</u>
au début des douleurs articulaires et de l'H.D. |
| Obs n° 9 | La découverte du cancer est <u>postérieure de huit mois</u>
au début des douleurs articulaires et de l'œdème |
| Obs n° 10 | La découverte du cancer est <u>antérieure de un an</u> aux
premiers signes de l'O.A.H.P. |
| Obs n° 11 | La découverte du cancer est <u>postérieure de un an</u> au
début des douleurs articulaires. |
| Obs n° 14 | La découverte du cancer est <u>postérieure de onze mois</u>
au début des douleurs articulaires |

symptômes dysacroméliques, sur les signes fonctionnels ou radiologiques propres à la tumeur pulmonaire. C'est précisément cette précession qui fait toute la valeur de ces symptômes, dans la mesure où elle pousse le malade à consulter et permet le diagnostic précoce de la tumeur.

Dans notre étude nous constatons que :

- dans 6 cas sur 11 la découverte de la tumeur est postérieure à l'apparition des premiers signes de dysacromélie avec une latence minimum de 6 mois et maximum de 2 ans ; et ceci correspond bien aux données de la littérature. (obs. n° 1, 7, 8, 9, 11, 14)

- Dans 3 observations la découverte de la tumeur est concomitante à la découverte de la dysacromélie (obs. n° 2, 4, 6). C'est là une éventualité classique retenue par plusieurs auteurs dont COURRY lui-même. Il est intéressant de constater que dans notre étude, ces cas correspondent à des formes mineures, incomplètes, peu bruyantes, d'O.A.H.P., de plus il est probable que dans ces trois cas, les dysacromélies ne furent pas considérées avec toute la circonspection qui eut-été de mise.

- Par contre, deux observations nous plongent dans la perplexité ; il s'agit de deux cas d'O.A.H.P. qui se développèrent après l'intervention chirurgicale curatrice (obs n° 3 et 10) ; dans l'observation n° 3, il s'agit d'un O.A.H.P. majeur : à l'occasion d'une visite de dépistage systématique de la médecine du travail, on fait le diagnostic de néo pulmonaire. L'intervention montre un épithélioma cylindrique, interprété comme secondaire. A cette époque, aucun signe en faveur d'O.A.H.P. "cinq mois après l'intervention apparaissent brusquement les premiers symptômes de ce qui allait devenir, en un mois à peine, une maladie de Pierre MARIE typique.... Le processus métastatique n'était pas éteint puisque grossissait une adénopathie hilare controlatérale, une métastase cérébrale devait d'ailleurs se déclarer dans la région temporale gauche". (DE SEZE)

- Dans notre obs n° 10, il s'agit d'un malade traité pour "atypie cellulaire pulmonaire", par radiothérapie et corticothérapie, qui a vu s'installer par la suite, un O.A.H.P. mineur avec syndrome arthro-hippocratique. Si cette dernière observation n'est pas à l'abri de tout reproche,

de par son caractère lacunaire, il n'en demeure pas moins, que l'observation n° 3 appartient indubitablement à l'O.A.H.P. de Pierre MARIE, que ce syndrome s'est constitué, cinq mois après l'intervention chirurgicale curatrice, ceci nous met en défaut, vis à vis de BARIETY et de COURY, pour lesquels l'O.A.H.P. ne peut que précéder ou sembler contemporain du cancer pulmonaire qui en est la cause.

On peut donc dire :

- L'O.A.H.P. se constitue le plus souvent avant que le diagnostic de la tumeur pulmonaire ne soit porté et possède donc de ce fait, une énorme valeur révélatrice.
- Parfois l'O.A.H.P. est découvert en même temps que la tumeur.
- Parfois, mais tout à fait exceptionnellement, la constatation de l'O.A.H.P. peut être postérieure au diagnostic de la lésion pulmonaire.

CHRONOLOGIE D'APPARITION DES DIFFERENTS SYMPTOMES :

A la lecture de la littérature on constate que dans quelques cas, à vrai dire rares, le syndrome de Pierre MARIE dans sa forme complète et achevée, peut être constaté d'emblée.

Mais dans l'immense majorité des cas l'entrée dans la maladie se fait par un symptôme (ou plusieurs symptômes associés d'emblée) auxquels viennent s'ajouter dans des délais variables, allant de quelques semaines à plusieurs années, les autres éléments de la maladie.

Ainsi pour COURY "les différents éléments du syndrome apparaissant de façon dissociée se groupent dans un délai variable".

Robert D'ESHOUGUES passant en revue 90 observations ou la chronologie d'apparition est précisée dans 57 cas, trouve les chiffres suivants :

- 8 fois la déformation des extrémités a été inaugurale, soit environ 14 % des cas.
- 16 fois, des déformations et arthrites sont apparues simultanément, soit 28 % des cas.

- 33 fois les manifestations articulaires ont été inaugurales et ont précédé de quelques semaines à plusieurs années les déformations ; au total 49 cas, avec début rhumatismal.

Pour COURRY "dans plus des deux tiers des cas les manifestations initiales sont d'ordre rhumatismal". 45 fois sur 65 cas de sa statistique :

- L'œdème bilatéral des membres inférieurs ouvre la scène dans 9 cas sur 49 ;
- la déformation hippocratique des doigts 8 fois sur 49 cas.

D'autres auteurs en particulier DEPARIS, MANIGAND ; LE BORGNE, CREMER, insistent sur le caractère souvent inaugural des atteintes articulaires qui se complètent par la suite d'H.D., d'hypertrophie et de périostose, mais aussi sur le fait que cette atteinte articulaire peut rester isolée très longtemps, parfois pendant toute la durée de la maladie et représenter de ce fait, toute la clinique, jusqu'à la découverte de l'étiologie.

Ces auteurs déclarent en substance, "la précession des autres éléments par les signes articulaires est assurément la plus fréquente... Ces manifestations articulaires peuvent masquer les autres symptômes ou résumer à elles seules toute la clinique".

DESHAYES, GEFFROY et FALLET, étudiant les dysacromélies par maladies du grêle, notent que dans leurs deux cas, le syndrome articulaire, signe le début de la maladie, puis se complète par l'H.D. d'ailleurs modéré, l'hypertrophie est complètement absente.

Dans une étude identique portant sur les dysacromélies gastriques, ces auteurs précisent la chronologie dans deux cas et ici, le développement des signes articulaires est parallèle à celui de l'H.D.

Pour VOISIN, MACQUET, JACOB, GERNEZ-RIEUX, les manifestations articulaires constituent le syndrome le plus bruyant et le plus révélateur puisqu'ils le retrouvent initialement dans 6 cas sur 7. Toujours d'après ces auteurs et également d'après DEPARIS et D'ESHOUGUES, l'H.D. peut manquer totalement.

CHRONOLOGIE D'APPARITION DES DIFFERENTS SYMPTOMES ENTRE EUX

- Obs n° 1 Les signes articulaires précèdent de six mois puis on découvre à la fois H.D. + hypertrophie + syndrome vaso moteur + périostose.
- Obs n° 2 On découvre à la fois H.D. + périostose.
- Obs n° 3 Les signes articulaires précèdent de quatre semaines H.D. + hypertrophie + syndrome vaso moteur qui précèdent eux même de deux mois la périostose.
- Obs n° 4 On découvre à la fois H.D. + périostose.
- Obs n° 6 La périostose est découverte d'emblée.
- Obs n° 7 Les signes Articulaires précèdent de deux ans H.D. + périostose + hypertrophie + syndrome vaso moteur.
- Obs n° 8 On découvre à la fois les signes articulaires + H.D. + hypertrophie qui précèdent eux même le syndrome vaso moteur, lequel précède la périostose.
- Obs n° 9 Le syndrome vaso-moteur précède de trois mois les signes articulaires qui précèdent eux même de cinq mois H.D. + hypertrophie, en dernier lieu apparait la périostose.
- Obs n° 10 Les signes articulaires précèdent l'H.D. + périostose
- Obs n° 11 Les signes articulaires précèdent le syndrome vaso moteur qui précède lui même l'H.D. + hypertrophie en dernier lieu apparait la périostose.
- Obs n° 14 On découvre à la fois les signes articulaires + hypertrophie + H.D. en dernier lieu apparait la périostose.

De nombreux autres auteurs, DE SEZE, BARIET, RAVAU, LEJEUNE, NOEL, GAUTHIER, MANTOUX, évoquent dans leurs études sur l'O.A.H.P. la part importante et révélatrice des manifestations articulaires.

Notre étude n'échappe pas à cette règle générale puisque sur un total de onze dossiers consultés sept fois les signes articulaires sont initiaux :

- 5 fois les signes articulaires sont initiaux et isolés et précèdent les autres signes dans les délais suivants :

- Obs n° 3 : quatre semaines.
- Obs n° 1 : six mois
- Obs n° 7 : deux ans
- Obs n° 10 et 11 : non précisé.

- 2 fois les signes articulaires sont initiaux mais associés à l'H.D. et à l'hypertrophie.

- Obs n° 8, 14

Les autres observations s'établissent comme suit :

- 2 fois l'H.D. est initial mais associé à la périostose, Obs n° 2 et 4 ;

- Une fois la périostose est découverte d'emblée, Obs n° 6
- Une fois le syndrome vaso moteur est initial, Obs n° 9.

Nos constatations confirment donc grossièrement les données de la littérature et ce que nous enseigne D'ESHOUGUES, COURY, DEPARIS, nous trouvons en effet :

- 64 % de formes à début rhumatismal, contre 86 % pour D'ESHOUGUES et 66 % pour DEPARIS ;

- 18 % de formes où la déformation des extrémités était inaugurale contre 14 % pour D'ESHOUGUES.

LA PERIOSTOSE ENGAINANTE DANS L'O.A.H.P.

Ignorée de Pierre MARIE lors de sa description primitive de l'O.A.H.P., l'ostéite engainante des diaphyses ne devient réalité qu'à la suite des travaux de RENON et GERAUDEL, et de leurs publications dans la Presse Médicale du 23 Juin 1920. Ils la décrivirent comme "une couche osseuse claire à contours irréguliers entourant l'ombre opaque du squelette primitif, atteignant les diaphyses respectant les épiphyses de même que les surfaces articulaires dont les contours restent normaux et précis". Dans la même publication ces auteurs insistent également sur le caractère quasi pathognomonique de l'ostéite engainante et lui appliquent les termes "de caractéristique majeure de l'O.A.H.P.",

Depuis cette date les travaux concernant "l'ostéite engainante des diaphyses" se sont multipliés, on l'appelle encore "ostéophytose sous périostée engainante", "périostose acromélique", "périostite des os longs", ou plus simplement "périostose engainante".

Les différents auteurs se sont attachés à en préciser les caractères cliniques, radiologiques, microscopiques ainsi que sa nécessité absolue dans le diagnostic de l'O.A.H.P.

Citons parmi les travaux les plus marquants, les travaux de BARIETY et COURY, BAUDOT, ARLET, BOLINELLI, BERNARD, RAMBERT, DEPARIS et PESTEL, CRAIG, COURY, MANIGAND, LEBORGNE et CREMER, FORSCHBACH ; GILBERT-DREYFUS, ZARA et BETOURNE ; HAMMARSTEN et O'LEARY ; LAMARCHE, BOUREL, CHEUREL et RICHIER, LERI et JOANY, LIEVRE, MANTOUX ; RAVALT, LEJEUNE, BOUVIER et GAUTHIER ; SERRE ; DE SEZE et RYCKWAERT ; VOISIN, MACQUET et JACOB ; ROY et JUSTRAS. Cette liste de noms d'auteurs qui peut paraître

fastidieuse ne donne en fait qu'une image fort incomplète de la masse de travaux consacrés au problème de la périostose engainante.

La lecture de ces publications va nous permettre de résumer en quelques lignes les données fondamentales du problème tel que le conçoivent les auteurs classiques. Ceci nous permettra dans une seconde partie de les commenter à partir de nos cas.

- Tous les auteurs classiques sont d'accord pour admettre l'absolue nécessité des gaines périostées, pour pouvoir affirmer le diagnostic de l'O.A.H.P. et ceci quelque soit sa topographie, son étendue, son intensité. Ils sont aussi d'accord pour dire qu'au début ces gaines peuvent être fort modestes et doivent donc être recherchées avec beaucoup de tenacité et distinguées des anomalies osseuses sub-normales.

Ces gaines périostées apparaissent toujours en dernier lieu après l'apparition des autres symptômes, donc toujours après l'atteinte des parties molles. Cette précession de l'atteinte osseuse par celle des parties molles est un point important pouvant aller de quelques jours à quelques semaines, mais le plus souvent s'étallant sur des années.

- Les gaines périostées se développent par poussées ou étapes successives, augmentent en volume et en étendue et peuvent au stade ultime de la maladie prendre une extension considérable.

- Dans certains cas les gaines périostées qui sont le plus souvent symétriques et bilatérales peuvent prendre un aspect asymétrique et prédominer du côté où siège la tumeur.

- Nous avons fait page un rappel de la périostose engainante dans le cadre de l'O.A.H.P. empruntant pour ce faire de nombreux éléments à la publication initiale de RENON et GERAUDEL, mais depuis quelques modifications sont apparues dans la description du syndrome radiologique et nous nous proposons dans les pages suivantes d'en faire le rappel clinique, radiologique et anatomique, en utilisant les données de COURRY. Cette mise au point étant faite, nous passerons à la deuxième partie de ce chapitre qui comportera la comparaison avec les dossiers du service.

- La périostose engainante proprement dite peut revêtir deux aspects, soit celui d'un manchon mince et régulier, soit celui d'une prolifération irrégulière, anarchique et échancrée. Il s'y ajoute toujours selon les auteurs classiques un certain degré de décalcification diffuse. Selon COURY, "la prolifération périostée frappe essentiellement et de façon bilatérale les os longs des membres, de préférence dans la portion juxta épiphysaire ne dépasse pas la capsule articulaire, et l'intégrité des surfaces articulaires est de règle. Le corps de l'os primitif n'est pas modifié, pas de remaniements fibreux ni géodiques. L'intensité de la réaction périostée est très variable sans rapport avec les autres éléments de la dysacromélie, ni avec la nature histologique, ni avec le volume de la tumeur thoracique.

- Etudions un à un, les trois éléments de ce syndrome ostéo-périosté :

- Le manchon mince et régulier : épaisseur variable 1 à 5 mm, limite externe franche le plus souvent, ou d'aspect ourlé. Cette néoformation osseuse linéaire le plus souvent n'est que rarement continue et intéresse le plus souvent quelques centimètres juxta épiphysaires de la diaphyse. La partie moyenne de la diaphyse est plus rarement atteinte. La gaine s'épaissit vers les extrémités, pour s'interrompre au voisinage des épiphyses qui sont toujours indemnes. Ce manchon osseux est le plus souvent séparé de l'os par un fin liseré clair, "comme l'écorce autour d'un arbre", (FRIED). Initialement homogène sa structure devient lamellaire et prend un aspect feuilleté, par opposition de minces couches opaques successives.

- La prolifération irrégulière, anarchique et échancrée est étroitement collée à la corticale primitive mais beaucoup moins dense qu'elle. Elle dessine le long du bord diaphysaire une crête festonnée ou des bavures en coulées de bougies. Dans les formes intenses la prolifération peut être exubérante, verruqueuse formant des champignons et des images en choux-fleurs. Cette périostose est le plus souvent homogène. Quelquefois elle a cependant un aspect hérissé, pénécillé ou chevelu. Les différentes variétés de réactions périostées peuvent coexister chez un même malade. Les images de type ancien ou intense se rencontrent sur

le squelette distal, les images récentes sur les os du bras et de la cuisse mais dans ce domaine il n'y a pas de règle absolue.

Les os les plus touchés sont ceux de l'avant bras et de la jambe surtout au niveau du tiers inférieur ou supérieur des diaphyses, au voisinage de l'insertion des membranes interosseuses. Le début aux os de la main est le plus fréquent, il en est de même pour le pied : les phalanges, les métacarpiens et les métatarsiens, (exception faite des pouces qui sont longtemps respectés). Il faut insister sur l'aspect trompeur des images en houppe ; en pelote d'épingles ou en champignon, que l'on observe souvent au niveau des phalanges unguéales et la suspicion avec laquelle on doit les considérer si elles ne sont pas associées à d'autres atteintes périostées. Au niveau des phalanges l'aspect est celui d'une mince bague régulière ou d'une irrégularité ou d'une boursoufflure. Cet aspect demande toujours à être interprété avec prudence surtout au début. La périostose intéresse encore moins les fémurs et encore plus rarement les humérus. L'atteinte de ces os se limite habituellement, surtout au début, à une ostéoporose épiphysaire avec épaissement global des corticales qui apparaissent plus denses, plus imprécises. RECORDIER confirme que cette pachypériostose est assez particulière au fémur. Le reste du squelette est rigoureusement indemne.

- La décalcification diffuse : d'après COURRY "l'ostéoporose est loin d'être constante, elle frappe quand elle existe l'ensemble du squelette mais prédomine sur les épiphyses distales des os longs des membres, sur les os du carpe et des doigts. Cette décalcification n'a aucune signification en elle même mais reflète un processus banal au cours de tout remaniement osseux, elle contraste avec la densification presque constante de la corticale. "La même idée est soutenue par DE SEZE et RECORDIER".

Nous allons maintenant dans une deuxième partie, grâce à une prospection systématique des dossiers, vérifier point par point les données de la littérature.

→ FREQUENCE DE LA PERIOSTOSE :

La fréquence absolue de la périostose engainante dans ses rapports avec l'O.A.H.P. ne pose pas de problème puisque par définition nous n'admettons dans le cadre de cette maladie que les dossiers présentant les néoformations périostées typiques. De ce fait, tous nos dossiers radiologiques présentent bien les anomalies osseuses absolument indispensables au diagnostic, véritables stigmates de la maladie. (tableau page 23).

→ INTENSITE DE LA PERIOSTOSE :

Un point plus intéressant est celui de l'intensité des différentes néoformations périostées rencontrées. Nous avons vu précédemment que cette périostose peut être d'importance extrêmement variable, allant de l'anomalie osseuse subnormale et localisée à la périostose exubérante et généralisée. Notre étude n'échappe pas à cette notion, puisqu'un de nos malades, (obs n° 4) était porteur au moment de la découverte de la tumeur d'une périostose discrète et localisée, un autre d'une périostose très importante, voire exubérante et généralisée (obs n° 8) ; un autre enfin ne présentait aucune lésion périostée au moment de la découverte du néo. Ce n'est que par la suite que l'on vit apparaître les anomalies osseuses typiques, d'abord de façon très discrète et localisée (segment inférieur du bord externe du cubitus et cinquième métatarsien gauche), puis rapidement importante et généralisée.

Ceci rend compte qu'il est sans importance que la périostose soit importante ou non, localisée ou généralisée, le point essentiel est qu'elle existe et que le clinicien pense à la rechercher aux points d'élection.

→ CHRONOLOGIE D'APPARITION DE LA PERIOSTOSE :

Un point important est la date d'apparition de la périostose par rapport aux autres symptômes de la maladie. Les auteurs classiques sont d'accord pour dire que ce symptôme est toujours le dernier en date. Là aussi nos constatations vont dans ce sens.

A l'exception d'un dossier où la périostose est découverte d'emblée, (obs n° 6), nous constatons que la périostose est, soit découverte en même temps que d'autres symptômes, soit tout à fait en dernier lieu.

Les délais d'apparition sont d'ailleurs très variables, allant de trois mois (obs n° 3), à deux ans (obs n° 7).

Dans les observations 1, 2, 4, 7, on découvre à la fois la périostose et d'autres signes d'O.A.H.P. (tableau page 29).

Dans l'observation n° 3, la périostose apparaît en dernier lieu, de même que dans les observations n° 8, 9, 10, 11, 14.

Les observations n° 1, 2, 4, 7, témoignent vraisemblablement d'un retard diagnostique et du fait que la maladie de Pierre MARIE a été constatée d'emblée dans sa forme majeure, à son stade de pleine évolution et que l'on n'a pas pu en suivre les étapes.

Par contre, les observations n° 8, 9, 10, 11, 14, qui présentent plusieurs flashes successifs, plusieurs recherches radiologiques périodiques, montrent bien que la périostose s'est constituée graduellement, est apparue en dernier lieu, bien après l'atteinte des parties molles.

TOPOGRAPHIE DE LA PERIOSTOSE

Au cours de notre étude, nous avons constaté que seuls sont touchés les os longs du squelette donc les os des membres, que cette atteinte est toujours bilatérale et le plus souvent symétrique, que les épiphyses sont toujours respectées, ainsi que les surfaces articulaires.

Les autres os, en particulier le carpe, le tarse, la rotule, le bassin, les côtes, le sternum, les vertèbres, l'omoplate, la clavicule sont constamment indemnes d'atteinte périostée.

Par contre, dans deux observations le crâne nous a paru suspect (obs n° 1, 8) car il présentait une hypertrophie globale mais modérée des deux tables. De plus nous n'avons jamais sur des os longs rencontré d'hypertrophie proprement dite.

LOCALISATIONS TOPOGRAPHIQUES de la PERIOSTOSE ENGAINANTE
aux MEMBRES SUPERIEURS

N° de dossier	Humérus	Radius	Cubitus	Métacarpiens	Phalanges		
					P1	P2	P3
N° 1	+	+++	+++	+	++	++	0
N° 2		+++	+++	+	+	0	0
N° 3	0	+++	+++	+	++	+	0
N° 4	+	++	++	+	++	++	
N° 6	+	+++	+++	+	++++	++++	0
N° 7	+	+++	+++				
N° 8	+	+++	+++	+	++	0	0
N° 9	0	+++	+++	+	+	+	0
N° 10	0	++	++	++	++	+	0

Dans notre étude la topographie de l'atteinte périostée s'établit comme suit :

- Aux membres supérieurs (tableau page 37)

- Le Radius et le Cubitus sont touchés le plus souvent et avec la même fréquence. (il en est de même pour COURY, TOBLER, RICKLIN, 80 % des cas)
- Ensuite ce sont les phalanges surtout P1, puis P2, (il en est de même pour COURY, 60 %)
- Ensuite les métacarpiens, (pour COURY 39 %)
- En dernier lieu l'humérus. (pour COURY 26 %)

Au total bonne concordance entre notre étude et la littérature.

- Aux membres inférieurs (tableau page 39)

- Le péroné apparaît le plus touché (COURY 74 %)
 - En deuxième position se trouve le tibia, (COURY 80 %) ; le fémur (COURY 48 %), ensuite
 - les métatarsiens (COURY 39 %) puis les phalanges P1 puis P2 (COURY 26 %).
- Dans le cadre de l'atteinte des doigts nous n'avons que très rarement noté l'atteinte du pouce et du gros orteil qui semblent habituellement indemnes de périostose. Par contre l'atteinte des phalanges en "houppes de LERI" nous a paru fréquente mais sans grande valeur diagnostic dans nos cas porteurs de volumineuse périostose.
- Pour le membre inférieur la concordance est moins bonne surtout en ce qui concerne l'atteinte du fémur que nous trouvons à égalité avec celle du tibia alors que COURY dans ses pourcentages donne 80 % pour le tibia et seulement 48 % pour le fémur.
 - Au total nous pouvons dire que notre étude vérifie les données de la littérature sauf en ce qui concerne l'atteinte du fémur que nous trouvons plus fréquente qu'il n'est coutume de le dire. En ceci nous nous rapprochons des données de RAVAUULT, pour qui le fémur est un siège d'élection de la périostose et qui la retrouve à ce niveau 12 fois sur 15 cas d'O.A.H.P.

LOCALISATIONS TOPOGRAPHIQUES de la PERIOSTOSE ENGAINANTE
aux MEMBRES INFERIEURS

N° de Dossier	Fémurs	Tibias	Péronés	Métatarsiens	Phalanges		
					P1	P2	P3
N° 1	+++	+++	+++	++	++		0
N° 2	+	+	++	+	++	++	
N° 3	+	+	++	+	+		
N° 4		+	++	+	+	0	0
N° 6	+	+	+++				
N° 7	+++	+++	+++	+++	+++	+	
N° 8	+++	+++	+++	+++	++	0	0
N° 9	++	+	+	+	+	0	
N° 10	++	++	++	+	+	0	

- L'ASYMETRIE TOPOGRAPHIQUE :

Des néoformations périostées est également un caractère que nous avons rencontré au cours de cette étude. Il ne s'agit jamais d'une asymétrie totale, mais le plus souvent d'une asymétrie partielle, caractérisée par une simple accentuation de la périostose d'un côté, celui de la tumeur.

Notre observation n° 3 est très parlante à cet égard : il s'agit d'un malade opéré d'un épithélioma cylindrique, vraisemblablement secondaire de la base du poumon droit et dont les lésions périostées sont nettement prédominantes en fin d'évolution au membre supérieur droit :

- Métacarpiens D : les cinq sont touchés, la périostose est nette mais discrète (+).

- Métacarpiens G : sont touchés le 1, 4, 5, de façon discrète (+)

- P1 droit : sont touchées les 2, 3, 4, 5, de façon importante (+++).

- P1 gauche : sont touchées les 3, 4 de façon discrète (+)

- P2 droit : sont touchées les 3, 4, de façon discrète (+).

- P2 gauche : ne sont pas touchées (0).

- Radius D : périostose importante (+++).

- Radius G : périostose discrète (+).

- Cubitus D : périostose importante (+++).

- L'humérus : n'est pas touché (0).

Il n'y avait pas dans ce cas d'asymétrie morphologique et l'H.D. ainsi que l'hypertrophie des parties molles étaient également répartis à droite et à gauche. Nos autres dossiers, si on excepte quelques variations mineures d'un os à l'autre dont on ne peut tenir compte, étant donné les variations physiologiques, ne présentaient pas une telle asymétrie. Les lésions périostées étaient au contraire, dans tous les cas nettes, symétriques, bilatérales. Donc l'asymétrie des néoformations périostées est un phénomène peu fréquent, (1 dossier sur 10) et localisé, (dans notre cas au membre supérieur droit). Pour COURY cette asymétrie est plus fréquente, il la retrouve dans 8 cas sur 20, mais il tient compte de formes légères 6 cas.

~ VARIETES DE REACTIONS PERIOSTEES RENCONTREES :

Nous avons vu précédemment que la périostose engainante pourrait prendre deux aspects bien différents, celui d'un manchon d'os néoformé linéaire de quelques mm d'épaisseur, le plus souvent séparé de l'os par un fin liseré clair ou celui d'une prolifération irrégulière, anarchique et échancrée ; réalisant à la surface de l'os un aspect particulier en "coulée de bougie".

De plus nous avons vu que ces deux aspects pouvaient coexister chez un même malade et même bien souvent sur un même os. La prospection systématique des dossiers radiologiques, (dont nous donnons le détail ci après), nous a permis de constater qu'en ce qui nous concerne, la variété de périostose de loin la plus fréquente, est sans doute le type "manchon" puisque nous la retrouvons 7 fois sur 9 dossiers. (Tableau page 43.)

C'est un manchon le plus souvent d'étendue limitée, intéressant la diaphyse dans sa portion juxta épiphysaire, soit distale, soit proximale.

~ Obs n° 2 : tibia G, péroné D et G ;

~ Obs n° 3 : radius G, cubitus D ;

~ Obs n° 6 : humérus D et G, fémur D et G ;

~ Obs n° 7 : humérus tiers distal juxta épiphysaire D et G

~ Obs n° 9 : radius D et G juxta épiphysaire distal, cubitus, tibia D et péroné idem.

~ Obs

Mais parfois ce manchon est très étendu, intéressant toute la diaphyse.

~ Obs n° 1 : humérus D et G, radius D et G, cubitus D et G, péroné D et G, tibia D et G ;

~ Obs n° 4 : péroné D et G, tibia D et G, radius D et G, cubitus D et G ;

~ Obs n° 8 : radius D et G, cubitus D et G, tibia D et G, péroné D et G ;

~ Obs n° 10 : radius D et G, cubitus D et G, tibia D et G, péroné D et G.

Parfois ce manchon intéresse la partie moyenne de la diaphyse, obs n° 8 : humérus D et G, fémur D et G. En fait tout ceci est très arbitraire et l'on peut voir coexister chez un même malade au niveau d'os différents, plusieurs types d'atteintes périostées. Il n'est d'ailleurs pas exclue qu'un type d'atteinte limité au début puisse s'étendre par la suite à toute la diaphyse pour peu que le développement propre de la tumeur lui en laisse le temps. La distinction en périostose de type PIERRE MARIE intéressant toute la diaphyse et en type BAMBERGER où elle reste limitée aux régions juxta-épiphysaires est donc illusoire. Comme le dit COURRY il s'agit "de deux degrés ou de deux stades chronologiques et non de deux formes anatomo-cliniques séparées".

En deuxième lieu nous avons rencontré l'atteinte mixte associant d'une part un manchon osseux typique et une prolifération irrégulière, anarchique et échancrée. (obs n° 1 et 9).

- Dans l'observation n° 1 la périostose type "manchon" était nette frappant régulièrement tous les os du squelette de façon étendue sur toute la diaphyse. La prolifération anarchique siégeait au niveau des fémurs D et G. où elle constituait une sorte de gangue volumineuse et irrégulière juste au dessus des condyles donnant à l'os un aspect massif. Peut être s'agit il là de la "pachypériostose" que RECORDIER décrit comme assez particulière au fémur.

- Dans l'observation n° 9 la périostose engainante type "manchon" pouvait être rangée dans la catégorie "limitée juxta-épiphysaire" (type BAMBERGER) et la prolifération anarchique et irrégulière, à vrai dire fort discrète, se résumait en une crête festonnée épaississant les corticales des humérus D et G.

Au total l'étude des dossiers nous apprend que s'il existe bien deux sortes de réactions périostées l'une de type "manchon" l'autre de type "irrégulier, anarchique, échancré, en coulée de bougie", elles coexistent le plus souvent chez un même malade parfois sur un même os.

LOCALISATIONS INITIALES DE LA PERIOSTOSE :

Une de nos observations est particulièrement instructive à cet égard (obs n° 3).

VARIETES DES REACTIONS PERIOSTEEES RENCONTREES

- Obs n° 1 : - Périostose engainante mixte associant des manchons minces et réguliers et une prolifération irrégulière plus ou moins anarchique.
- Obs n° 2 : - Périostose engainante à type de manchons nets et réguliers sur la diaphyse de tous les os longs.
- Obs n° 3 : - Périostose engainante à type de manchons minces et réguliers, linéaires sur la diaphyse des os longs.
- Obs n° 4 : - Périostose engainante à type de manchons réguliers nets et linéaires.
- Obs n° 6 : - Périostose engainante à type de manchons réguliers linéaires.
- Obs n° 7 : - Périostose mixte avec manchons minces réguliers et images de proliférations irrégulières, anarchiques et échancrées.
- Obs n° 8 : - Périostose engainante à type de manchons réguliers nets et linéaires.
- Obs n° 9 : - Périostose mixte avec manchons minces et réguliers et images d'apposition osseuse le long de la corticale de l'humérus épaississant l'os de façon considérable.
- Obs n° 10 : - Périostose engainante à type de manchons réguliers et linéaires.

Il s'agit d'un O.A.H.P. typique chez lequel des examens radiologiques itératifs ont permis de surprendre l'apparition de la périostose puis de suivre son évolution.

La périostose très discrète au début est apparue au segment inférieur du bord externe du cubitus et au niveau du cinquième métacarpien gauche sous forme d'une bague. Le reste de la main était indemne. Trois mois plus tard la périostose nette cette fois s'est étendue aux deux os de l'avant bras. Elle reste discrète au cinquième métacarpien gauche. De plus au niveau des phalanges aspects en "houppes" et en "pelotte d'épingles". Aux membres inférieurs la périostose apparaît aux péronés, aux fémurs, aux métatarsiens surtout cinquième gauche, et quatrième et cinquième droit. Par la suite la périostose devait se généraliser à l'ensemble des diaphyses des os longs.

Ces faits sont en accord avec les descriptions classiques de la littérature puisque tous les auteurs sont d'accord pour dire que les zones d'élection de la périostose au début se situent au niveau des os de l'avant bras, le tiers inférieur surtout, et principalement le bord externe des os internes et le bord interne des os externes. Les os de la main sont aussi fréquemment touchés au début de même que les os de la jambe et du pied.

Il est donc normal devant toute suspicion d'O.A.H.P. de radiographier systématiquement les os de l'avant bras, de la main, de la jambe et du pied, de ne pas se contenter d'une simple radiographie des surfaces articulaires.

Il faut lire avec attention ces clichés qui dans les cas légers, les formes initiales, offrent de grosses difficultés mais sont d'un grand intérêt diagnostique.

EVOLUTION DE LA PERIOSTOSE :

L'évolution par poussées successives est également très bien illustrée par notre observation n° 3 qui nous permet d'en suivre toutes les étapes.

- Septembre 1954 : les radiographies osseuses ne montrent aucune anomalie.

- Octobre 1954 : très discrète périostose du segment inférieur du cubitus et cinquième métatarsien gauche, la main est indemne.

- Décembre 1954 : nette périostose diaphysaire des deux os de l'avant bras (mais discontinue) périostose discrète du cinquième métacarpien gauche, aspect en houppe des phalanges, périostose fémorale, péronière, métatarsienne nette.

- Mars 1955 : périostose continue des deux os de l'avant bras des métacarpiens droits surtout, des P1 droites, aspect en houppe des phalanges. Périostose fémorale inférieure, péronière et tibiale plus discrète. Aux membres supérieurs la périostose est irrégulière, aux membres inférieurs elle a un aspect d'apposition linéaire.

Ainsi, en l'espace de huit mois, nous voyons se constituer un syndrome ostéo-périosté absolument typique, touchant électivement les os des avant bras, des mains, de la jambe, et des pieds (sièges d'élection). Le point de départ était au niveau des membres supérieurs et secondairement le syndrome ostéo-périosté s'est généralisé à l'ensemble du squelette avec prédominance du côté de la tumeur (tumeur du poumon droit).

On peut donc dire que "la périostose se développe et s'étend de façon progressive, s'accroît et se propage nettement au cours de l'évolution".

- LA PERIOSTOSE ENGAINANTE DANS SES RAPPORTS AVEC LES ELEMENTS DU SYNDROME :

L'apparition de la périostose engainante est tardive, toujours franchement postérieure à l'apparition des autres symptômes. Elle est donc toujours postérieure à l'atteinte des parties molles et ce décalage mérite d'être souligné. Dans une seule de nos observations la périostose fut découverte d'emblée, indépendamment des autres signes cardinaux de la maladie (obs n° 6). Ce décalage est le plus souvent variable allant de quelques mois à plusieurs années. Par la suite, l'évolution de la périostose qui s'étend par poussées successives semble être également indépendante des autres symptômes. Elle est de toute évidence indépendante de l'hyper-

trophie qui est limitée aux extrémités, alors que la périostose dépasse très largement ce territoire, indépendante également des manifestations articulaires et de l'H.D. (1 cas avec périostose exubérante sans que l'H.D. ne soit noté, un cas où l'H.D. est discret et la périostose importante, nette et typique). Par contre nous le verrons au sujet de la pathogénie il n'est pas impossible que les troubles neuro-sympathiques jouent un rôle dans la genèse de la périostose.

- LA DECALCIFICATION :

La décalcification que nous avons rencontrée était toujours généralisée à l'ensemble du squelette, mais avec une prédominance épiphysaire nette. L'atteinte du carpe et des doigts nous a paru particulièrement fréquente, donnant à l'ensemble du squelette des mains une transparence anormale, voire un aspect délavé. Nous l'avons rencontré dans moins de la moitié des cas mais nous n'avons jamais retrouvé d'image de fracture costale et de tassement vertébral.

LES AUTRES SYMPTOMES ASSOCIES A LA PERIOSTOSE ENGAINANTE

Après l'étude détaillée de la périostose engainante de l'O.A.H.P. il faut envisager le problème des autres symptômes qui lui sont associés de façon constante dans les formes complètes. Mais cette étude qui ne tombe pas précisément dans le vif de notre sujet sera plus succincte et moins approfondie. Nous envisagerons successivement dans ce chapitre les problèmes posés par les manifestations articulaires, morphologiques et neuro-sympathiques de la maladie de Pierre MARIE.

LE SYNDROME ARTICULAIRE :

Le syndrome articulaire, comme le fait remarquer DEPARIS, qu'il s'agisse d'arthralgies où de tuméfactions fluxionnaires, fait partie de la définition même du syndrome de Pierre MARIE qui les décrit dans son mémoire initial de 1890 : "Le processus morbide s'accuse très nettement par des douleurs articulaires assez intenses, que l'on ne manque pas d'attribuer au rhumatisme".

L'importance des manifestations articulaires n'a cessé d'augmenter au cours des années et la masse des travaux consacrés à cet aspect de la maladie de Pierre MARIE est tout à fait considérable. Pour ne retenir que les plus importants, citons ceux de DE SEZE et ses collaborateurs (5 cas), BARIETY et COURY (10 cas), DI MATTEO et GODLEWSKI ; DELBARE et coll. ; DEPARIS et coll. ; ROBERT D'ESHOUGUES (91 cas) ; RECORDIER et LEGER ; LIEVRE et CHOURAKI ; COSTE et Coll. ; SERRE, SIMON et ROQUES ; GUICHARD et MOINECOURT ; RAVAUULT, LEJEUNE, BOUVIER et GAUTHIER. A l'étranger citons les noms de CRAIG ; VON HAZEL (5 cas) ; TEMPLE et JASPIN (6 cas) ; HOLMES et coll. ; PATTISON et coll. (7 cas) ; HAMMARSTEN et O'LEARY, WIERMAN et coll. ; HARRISSON ; SPERLING. Tous ces auteurs sont d'accord pour reconnaître la grande valeur des signes articulaires qui sont à la fois fréquents et précoces.

- FREQUENCE

Pour D'ESHOUGUES les signes articulaires existent dans 86 de ces 90 cas ; pour COURY dans 19 cas sur 21 ; cet auteur affirme qu'ils se rencontrent dans 90 à 95 % des O.A.H.P. majeurs, mais sous des formes variables. Pour ce qui est des formes purement rhumatoïdes, fluxionnaires, les statistiques varient d'un auteur à l'autre, pour BARIETY et COURY (10 cas sur 29) ; pour TEMPLE et JASPIN (6 cas sur 11) ; HAMMARSTEN et O'LEARY (17 cas sur 22) ; d'après RECORDIER et LEGER (50 % des cas en moyenne). Les signes articulaires sont aussi précoces et ceci est vérifié par de nombreux auteurs.

- PRECOCITE :

La précocité des signes articulaires est vérifiée par de nombreux auteurs. Pour d'ESHOUGUES 16 fois des déformations et arthrites sont apparues simultanément et initialement, 33 fois les manifestations ont été inaugurales soit au total 49 cas sur 57 à début rhumatismal. Pour COURY dans les 2/3 des cas les manifestations rhumatismales sont initiales et précèdent les autres symptômes ; la même idée est soutenue par DEPARIS et coll. "La précession des autres éléments par les signes articulaires est assurément la plus fréquente".

VOISIN et coll. notent que "les manifestations articulaires constituent le syndrome le plus bruyant et le plus révélateur puisqu'ils le retrouvent initialement dans 6 cas sur 7". De nombreux auteurs tels que : DE SEZE, BARIETY ; RAVALT ; LEJEUNE ; BOUVIER et GAUTHIER évoquent les délais de précession qui sont d'ailleurs très variables allant de quelques semaines à plusieurs mois ou années.

- LA TOPOGRAPHIE

La topographie de l'atteinte articulaire selon COURY s'établit comme suit. Par ordre de fréquence sont touchés successivement : les chevilles, les poignets, les genoux, les coudes, les épaules, les doigts ou orteils, les hanches. Il s'agit donc d'une atteinte des grosses articulations distales des membres, atteinte qui est bilatérale et symétrique le plus souvent.

LE TYPE

Le type de l'atteinte articulaire peut être extrêmement variable :

-- Soit simples arthralgies plus ou moins intenses, (entraînant parfois une impotence complète, confinant le malade au lit) survenant au repos ou à la mobilisation. De plus la douleur est plus périarticulaire qu'articulaire.

-- Soit fluxions articulaires avec oedème modéré périarticulaire, augmentation de la chaleur locale, pas ou peu de rougeur, un épanchement dans 10 à 25 % des cas. Il n'y a pas atteinte radiologique visible des interlignes, pas de perturbations biologiques spécifiques (W R, latex etc..) Dans quelques cas rares, possibilités de début par une monoarthrite aiguë ou rhumatisme aigu fébrile.

-- Parfois l'atteinte articulaire réalise un tableau de P.R. typique, ceci est signalé par de nombreux auteurs : RECORDIER, HAMMARSTEN, PATTISON, TEMPLE et JASPIN, VON HAZEL, DE SEZE, VOGL, SERRE etc... Selon ces auteurs c'est dans la forme typique de l'O.A.H.P. que l'on rencontre les formes rhumatoïdes. Disons enfin que la présence de signes articulaires témoigne toujours en faveur d'une étiologie néoplasique de l'O.A.H.P.

-- Reprenons ces données à la lumière de nos observations, au total six.

FREQUENCE

La fréquence absolue des manifestations rhumatismales : nous avons 8 cas sur 11 avec signes articulaires soit 73 % des cas contre 90 % pour COURY (mais tous nos cas ne sont pas des O.A.H.P. majeurs) alors que le pourcentage établi par COURY ne concerne que des O.A.H.P. de ce type.

PRECOCITE

La précocité des signes articulaires : 7 cas sur 11 c'est-à-dire 64 % de nos cas avec début rhumatologique contre 86 % pour d'ESHOUGUES et 66 % pour DEPARIS (page 29).

- TOPOGRAPHIE

La topographie : (tableau page 51 et 52) L'étude de ce tableau nous montre que l'atteinte des genoux est la plus fréquente 8 cas sur 8. Ensuite l'atteinte des poignets arrive en seconde position, 5 cas sur 8. Ensuite arrivent dans l'ordre, mains, chevilles, coudes, pieds, épaules, hanches. Sont donc touchées en priorité les articulations distales des membres de façon bilatérale et symétrique. L'épaule et surtout la hanche n'étant pratiquement jamais touchées. COURRY montre que ce sont avant tout : chevilles, poignets, et genoux qui sont le plus souvent touchés. Nous trouvons également parmi les articulations les plus touchées, les genoux, poignets, chevilles mais également l'atteinte des mains qui arrive en troisième position et ceci, car nos O.A.H.P. ont une longue évolution. Les types d'atteintes rencontrées sont extrêmement variables ainsi que leurs durées d'évolution, allant de quelques semaines à plusieurs années. Nous avons rencontré avec une particulière fréquence les formes arthralgiques pures, d'intensité d'ailleurs très variable, et des formes fluxionnaires mais moins souvent.

Dans quelques cas nous avons rencontré des épanchements intra-articulaires au niveau des genoux. Par contre nous n'avons pas rencontré la forme rhumatoïde.

- LE SYNDROME MORPHOLOGIQUE

L'H.D. rencontré est en tout point identique aux descriptions classiques avec hypertrophie de la pulpe des phalanges et des ongles qui sont en verre de montre. Il est présent dans tous nos cas, à l'exception d'un seul (obs n° 6). Il s'agit toujours d'un H.D. franc, net, voire important sauf dans un cas (obs n° 4) où il est discret. L'hippocratisme des orteils est aussi retrouvé assez souvent (obs n° 1, 3, 4, 8, 9, 10). Initial mais douteux dans un cas (Obs n° 10) initial mais associé à d'autres signes dans 3 cas (obs n° 2, 4 et 8) initial mais postérieur à la découverte du néo dans un cas (obs n° 3). Dans tous les autres cas il était postérieur à un autre signe de O.A.H.P. (signes articulaires).

TOPOGRAPHIE et TYPES D'ATTEINTE ARTICULAIRE

N° des Obs	Articulations touchées	Types d'atteinte
Obs n° 1	Genoux Epaules	Gonalgies avec genoux froids mais globuleux avec épanchements
Obs n° 3	Genoux, Chevilles, Mains, Poignets et Pieds	Arthralgies et périarthralgies bilatérales et symétriques sans modification des parties molles; à la station debout, à la marche et à la fatigue, cédant au repos
Obs n° 7	Genoux Extenseurs des doigts	Arthrosynovites des 2 genoux avec augmentation de la chaleur locale, pas de rougeur mais dou- leur discrète, synovite des ex- tenseurs de la main avec douleur à la fermeture des doigts.
Obs n° 8	Genoux Epaule D Poignet D	Arthralgies diffuses s'aggravant progressivement, puis épanche- ment hydarthrodial des genoux, ainsi qu'une limitation de l'épaule droite.
Obs n° 9	Genoux Pieds Coudes Poignets Doigts	Arthralgies banales au début puis épanchement hydarthrodial des genoux qui sont chauds, rouges, gonflés, douloureux, idem au pied. Les coudes sont douloureux ni chauds ni gonflés. Les poignets sont douloureux chauds et gonflés Les épaules sont libres

N° des Obs	Articulations touchées	Types d'atteinte
Obs n° 10	Coudes, poignets Mains, Genoux, Chevilles	Arthralgies banales puis épanchement des genoux les autres articulations sont globalement douloureuses, spontanément et à la palpation.
Obs n° 11	Genoux	Gonalgies bilatérales avec oedème pas d'aspect inflammatoire des téguments, d'apparition progressive type mécanique, atténuées au repos.
Obs n° 14	Chevilles Genoux Poignets, Mains	Polyarthralgies sans aspect inflammatoire, à la marche, à la station debout, elles cessent au repos. Limitation des poignets.

L'hypertrophie des extrémité, telle que nous l'avons décrite dans un chapitre précédent, est également retrouvée fréquemment (7 cas), Dont le détail est le suivant : bilatérale et symétrique aux mains (obs n° 1, 3, 8, 9, 11, 14) ainsi qu'aux pieds, hypertrophie isolée des mains (obs n° 7). Dans nos cas l'hypertrophie des extrémités n'a jamais été un signe révélateur initial isolé. Dans deux cas, (obs n° 8 et 14) il est initial mais associé à d'autres signes. Par contre cette hypertrophie des extrémités était toujours antérieure à la découverte de la périostose et il faut souligner cette précession de l'atteinte périostée par l'atteinte des parties molles.

- LE SYNDROME VASO MOTEUR (Tableau page 23)

Nous l'avons retrouvé à des degrés variables 6 fois sur 11 dossiers consultés (obs n° 1, 3, 7, 8, 9, 11) c'est donc un symptôme relativement fréquent sur lequel ont insisté de nombreux auteurs. Il est pratiquement toujours associé aux autres éléments, sauf dans un cas curieux où il apparaît en premier et reste isolé pendant 3 mois avant que le syndrome ne se complète par l'apparition des autres symptômes (obs n° 9).

Les aspects constatés sont des plus variables et difficiles à systématiser, en voici le détail :

- Obs n° 1 : Oedème important de la main et des doigts.
- Obs n° 3 : Rougeur, cyanose périunguéale et oedème des des pieds, oedème des des mains, hypersudation palmaire.
- Obs n° 7 : Bourrelet d'oedème élastique aux avant bras et aux jambes, avec hypersudation aux mains et aux pieds.
- Obs n° 8 : Oedèmes avec augmentation de la chaleur locale.
- Obs n° 9 : Oedèmes, du membre inférieur droit qui est rouge et chaud, ces oedèmes sont en chaussettes, d'autre part il existe une cyanose péri-unguéale aux mains et aux pieds.
- Obs n° 11 : Oedèmes importants malléolaires des chevilles et des pieds.

Cette diversité des aspects rencontrés est bien en accord avec les données de la littérature.

EVOLUTION DE LA PERIOSTOSE ET DES AUTRES SYMPTOMES

L'évolution générale de la maladie est réglée par celle du cancer. En l'absence de traitement on assiste à une aggravation lente et progressive des différents symptômes, jusqu'au stade terminal, dans certains cas cependant cette évolution peut être d'une rapidité surprenante. Lorsque l'intervention est possible, on assiste le plus souvent, à une amélioration spectaculaire des différents symptômes : les douleurs articulaires sont les premières influencées et disparaissent dans les heures qui suivent, l'hypertrophie disparaît en quelques semaines, l'hippocratisme disparaît plus lentement, quant à la périostose elle semble peu influencée.

Disons d'autre part que parmi les autres thérapeutiques anticancéreuses, seule la radiothérapie paraît avoir une action satisfaisante ; deux de nos observations illustrent bien ces faits. Dans notre obs n° 14 : il s'agit d'un homme de 54 ans, porteur d'un néo pulmonaire. Dès le soir de l'intervention, les douleurs articulaires disparaissent complètement, (elles évoluaient depuis un an) en quelques jours l'hypertrophie acromioclaviculaire disparaît, mais l'hippocratisme persiste bien qu'atténué ; en deux mois l'aspect en verre de montre des ongles a complètement disparu. L'évolution de la périostose n'est pas précisée.

- Dans notre observation n° 9 : disparition des arthralgies le soir de l'opération, mais peu de changement dans l'hypertrophie du tissu mou et des troubles vaso moteurs au niveau des mains et des pieds, le gonflement néanmoins a diminué aux poignets et aux chevilles la périostose n'est pas influencée.

- Notre obs n° 3, illustre le propos inverse, il s'agit d'un homme du même âge, chez lequel se développe une O.A.H.P. par métastases d'un néo opéré 5 mois auparavant. On assiste à l'apparition successive des différents symptômes : En premier lieu, les douleurs articulaires, puis 4 semaines plus tard l'H.D. + des signes vaso moteur + hypertrophie des extrémités ; 3 mois plus tard apparaissent les premiers signes de la périostose. On assiste alors à une aggravation progressive des différents symptômes, surtout de la périostose qui se généralise et devient exubérante. Cette aggravation jusqu'à la mort du sujet par métastase cérébrale.

LA PATHOGENIE DE LA PERIOSTOSE ENGAINANTE

La pathogénie de la périostose engainante, partant de l'O.A.H.P. est un problème particulièrement délicat et complexe. La question posée, est en effet de trouver une cause commune à des phénomènes apparemment fort différents, tels que l'hippocratisme digital, les manifestations articulaires, les troubles vaso-moteur l'hypertrophie des extrémités. Ceci suppose d'ailleurs que les différentes dysacromélies forment un tout, que l'hippocratisme digital et la grande forme de l'O.A.H.P. ne sont que deux variantes extrêmes d'un même processus, ce qui n'est pas admis par tous les auteurs. Il faut également dans cette hypothèse trouver un point commun aux différentes étiologies.

Selon HOLLING il existerait deux mécanismes voisins l'un de l'autre l'un serait responsable de l'hippocratisme digital, l'autre de l'O.A.H.P. Les différentes étiologies déclencheraient l'un des deux mécanismes ou les deux à la fois.

Selon COURY "aucune des théories défendues jusqu'ici n'est entièrement satisfaisante, car aucune ne semble avoir de portée générale, ni pouvoir s'appliquer raisonnablement à tous les cas. Cet auteur propose un schéma comprenant quatre secteurs distincts :

- Le premier : dans lequel sont consignées les circonstances étiologiques principales.

- Le second : Fait état des données les plus incertaines, c'est à dire du ou des facteurs anatomo-physiologiques présumés, communs à ces diverses étiologies et responsables de l'effet dysacromélisant parmi lesquels les anomalies de la vascularisation viscérale doivent occuper la première place.

- La troisième : Indique la voie de transmission qu'utilise cet effet pour agir en périphérie, c'est à dire, le vague dont l'action peut être majorée par l'anoxie tissulaire et l'augmentation du débit sanguin, voire par l'excès d'une substance vaso dilatatrice.

- Le quatrième : Résume le mécanisme local des lésions dysacroméliques qui combine une vaso dilatation capillaire avec stase et un court circuit artério-véineux préterminal, avec accélération du débit sanguin.

Disons d'autre part que les tentatives de reproductions expérimentales sur l'animal sont toutes restées vaines. Ainsi peut-on se rendre compte de l'extrême complexité de ce problème médical, maintenant vieux de vingt siècles et nous nous proposons dans les lignes suivantes de faire un bref rappel des différentes théories avancées.

Localement il existe au niveau des parties molles périphériques (là où siège l'H.D. et l'hypertrophie) et au niveau du périoste (où siège la périostose), une augmentation importante du débit sanguin, une ouverture des shunts artérioveineux, une vaso dilatation et une stase capillaire, dont les causes sont les suivantes :

- Théorie infectieuse :

Déjà soutenue par Pierre MARIE et BAMBERGER, mais à une autre époque où les suppurations pulmonaires étaient considérées comme la cause principale de l'O.A.H.P., une toxine agissait à la périphérie pour créer le trouble responsable, mais ceci n'explique pas l'O.A.H.P. dans les cancers non infectés. Récemment, DESHAYES, GEOFFROY, FOLLET, dans leurs études "des dysacromélies d'origine digestive" datant de 1964, reprennent cette idée.

- L'hypoxémie :

Expliquerait les dyacromélies d'origine respiratoire et cardiaque, mais des mesures oxymétriques modernes n'ont pas retrouvé cette hypoxémie.

- Théorie endocrinienne :

Fait jouer un rôle important à une participation hypophysaire, par suite des anomalies cliniques entre l'O.A.H.P. et l'acromégalie. Surtout sur le point morphologique car sur les autres plans, rien ne rapproche ces deux maladies. Les arguments biologiques invoqués sont sujet à caution. On peut penser toutefois que l'H.D. et l'O.A.H.P. se développent sur un terrain particulier, c'est-à-dire une prédisposition constitutionnelle. L'hyperthyroïdie traitée, peut être suivie d'un O.A.H.P. associé à une exophtalmie et à un myxoedème pré-tibial, cela évoque une augmentation de la T S H. D'autres auteurs ont insisté sur le rôle d'un dysfonctionnement thyroïdien, d'autres sur celui du thymus, mais sans beaucoup d'échos.

- Théorie vasculaire :

S'appuie sur la constatation au niveau des poumons d'anastomoses pathologiques entre le système artériel pulmonaire et bronchique, de même qu'entre les artères et les veines pulmonaires.

- Théorie humorale :

Les cellules tumorales secréteraient une substance toxique ou simulant une hormone qui induirait l'O.A.H.P. mais ceci ne tient pas compte des diverses étiologies responsables du syndrome de Pierre MARIE. De plus, grandes variétés histologiques des tumeurs rencontrées.

- Théorie neurotrophique :

L'O.A.H.P. comporte de gros troubles vaso-moteur et le pneumogastrique semble jouer un rôle très important. On connaît les résultats obtenus par section du X qui sont en tout point superposables à ceux que l'on obtient par extirpation de la tumeur responsable. L'O.A.H.P. pourrait être la conséquence d'un dysfonctionnement diencephalo-hypophysaire induit chez des sujets prédisposés par des stimulus empruntant le X comme voie de transmission.

IV

LA PERIOSTOSE ENGAINANTE DANS LE CADRE
DE LA PACHYDERMOPERIOSTOSE

HISTORIQUE

Citons :

- LABBE et RENAULT en 1926 créèrent le terme "d'ostéodermopathie hypertrophiante".
- GRONBERG en 1927 celui de "mégatia cutis et osseum"
- TOURAINE, SOLENTE et GOLE en 1935, celui de "pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités".
- UEHLINGER en 1942 celui "d'hyperostose généralisée avec pachydermie".
- LIEVRE et COLL en 1948, établissent une nosologie des hypertrophies des extrémités, à partir d'un cas de pachydermie plicaturée.
- BUSSALAI en 1930, propose une théorie endocrinienne.
- DE SEZE et JURMAND en 1950, signalent le rôle du facteur héréditaire et familial dans la genèse des hypertrophies des extrémités.

CLINIQUE

- DEBUT :

- La PDP habituelle c'est à dire génotypique atteint l'adulte jeune entre 15 et 25 ans et presque uniquement le sexe masculin. (Des cas de P.D.P. seraient fréquents dans certains pays mais on ne note pas d'influence professionnelle). Le mode d'installation est toujours lent, insidieux, progressif. Les symptômes apparaissent en quelques mois ou années à bas bruit et il est toujours difficile d'en déterminer le début.

Au maximum peut on noter un certain degré de fatigue une pesanteur des mains et des pieds, une maladresse inhabituelle. En quelques mois se constitue le tableau classique associant les 3 symptômes : morphologique, cutané, ostéopériosté et ceci en dehors de toutes affections thoraciques et articulaires. Dans 40 à 50 % des cas, on retrouve chez les ascendants ou les collatéraux certaines de ces anomalies, réduites à un simple hippocratisme digital comme l'a montré DE SEZE.

- Dans sa variété acquise : le syndrome qui simule de très près l'O.A.H.P. peut apparaître à des âges variables, intéresser les deux sexes, s'installer de façon plus ou moins bruyante et rapide, débiter par l'un ou l'autre des symptômes. Dans ce cas l'étiologie thoracique est toujours retrouvée et d'après COURY "s'identifie aux étiologies des autres formes de dysacromélies d'origine thoracique". Ces étiologies sont d'ailleurs aussi différentes que celles retrouvées dans la maladie de Pierre MARIE allant de la suppuration pulmonaire chronique au cancer broncho-pulmonaire. Il faut également signaler la rareté de ces formes acquises qui ne représentent que 10 % d'une affection déjà rare en elle-même.

- ETAT

A la période d'état cinq éléments cardinaux sont associés :

- Le syndrome morphologique :

1°) L'hippocratisme digital :

Il s'agit le plus souvent d'un H.D. typique, avec des ongles en verre de montre et une hypertrophie de la pulpe de la dernière phalange. Les doigts sont en baguettes de tambour ou en battant de cloche, les orteils peuvent également être touchés par le processus. Parfois existe une cyanose et une hypersudation locale.

2°) L'hypertrophie des extrémités :

L'hypertrophie des extrémités n'est pas rigoureusement un signe constant. Aux membres supérieurs les doigts sont épaissis, volumineux, boudinés avec élargissement considérable des mains et des poignets (d'où le qualificatif de "grosses pattes"). Les pieds sont également considérablement hypertrophiés avec élargissement important des chevilles et

souvent du tiers inférieur de la jambe. Cependant cette hypertrophie des pieds est moins fréquente que celle des mains, dans les deux cas, elle tient surtout à l'atteinte des parties molles. Les os de la face sont le plus souvent normaux. Cette brève description montre la ressemblance étroite qui existe entre les signes morphologiques de l'O.A.H.P. et ceux de la P.D.P.

- La pachydermie plicaturée :

La peau de tout le visage est séborrhéique, luisante, huileuse, mais cependant ferme et dure. On distingue :

- La pachydermie frontale :

La peau est épaisse, dure, avec des sillons profonds limitant de gros bourrelets. Les paupières supérieures sont épaissies. Le reste du visage est épaissi et prend un aspect cartonné. Le nez est parfois épaissi mais ne prend jamais un aspect acromégalique. Le reste du visage est normal. L'ensemble donne au malade un aspect particulier, soucieux, sévère ou tragique.

- La pachydermie du cuir chevelu :

Elle n'est pas constante. Elle est constituée par des sillons et des bourrelets parallèles dans la partie antérieure gyroïde au vertex et qui se perdent en arrière dans la région occipitale. Son nombre en est variable. Le plus souvent les cheveux sont drus, bien fournis, bruns.

- La pachydermie des extrémités :

Elle existe à des degrés variables. A la paume les lignes sont accentuées et profondes avec de nombreux sillons supplémentaires ; aux pieds les plis sont plus accentués et témoignent d'un épaississement de la peau.

- Les lésions ostéo-périostées :

Il s'agit ici beaucoup plus d'un épaississement massif du périoste que d'une véritable périostose engainante, formant un manchon distinct autour de la diaphyse des os longs. C'est une véritable pachyperiostose car le périoste apparaît épaissi, dense et compact globalement sans séparation

visible d'avec l'os ancien. La couche d'os neoformé est pratiquement indiscernable de la corticale et fait corps avec elle.

Classiquement sont atteints les phalanges distales qui sont hérissées de houppes et de spicules, les phalanges proximales qui deviennent massives, quadrangulaires en barils, les métacarpiens qui perdent leur aspect habituel et s'épaississent transversalement. La morphologie générale de l'os se trouve donc considérablement remaniée, ce qui serait très typique de l'affection.

Les os de l'avant bras et de la jambe sont aussi souvent le siège d'une atteinte ostéo-périostée. Dans ce cas l'atteinte prédomine dans les régions juxta épiphysaires plus souvent distales. L'atteinte peut également se voir sur les os des bras et des cuisses et être généralisée à tout le squelette. Cependant l'aspect de la périostose du syndrome de TOURAINE, SOLENTE et GOLE, n'est pas toujours aussi nettement différencié de celui de l'O.A.H.P. Nombreux sont en effet, les cas où des aspects en coulées de bougies, des aspects feuilletés, échancrés ou anarchiques peuvent prêter à discussion. En effet de l'avis de bien des auteurs "toutes les éventualités peuvent s'observer" (COURY).

- Le facteur génotypique et familial :

Autres signes associés :

En principe il n'y a pas de douleur articulaire ni d'impotence fonctionnelle mais certains auteurs (DE SEZE, RECORDIER) ont rapporté des cas avec des signes articulaires (douleurs et fluxions) ; d'autres auteurs (DREYFUS) des signes musculaires (myalgies et amyotrophie). Enfin d'autres auteurs ont fait mention d'une association à une gynécomastie.

Le laboratoire est toujours négatif. Les autres signes sont moins importants à rechercher : pas d'élément de la lignée acromégaloïde.

Tels apparaissent brièvement résumés les principaux traits de la P.D.P. dans les lignes suivantes nous allons en faire une étude détaillée en fonction des dossiers du service (6 au total) et consigner les éléments recueillis dans deux tableaux (pages 66 et 68.)

- ETUDE CLINIQUE DE LA P.D.P. EN RHUMATOLOGIE :

- La P.D.P. dans sa forme complète et achevée est loin d'être la plus fréquente, puisque sur un total de 6 cas nous ne retrouvons jamais les 5 éléments cardinaux au complet. (Ceci est en accord avec les données de la littérature).

- Dans notre obs n° 2 : Le syndrome est presque majeur, mais l'élément dermatologique fait défaut, pas totalement cependant puisqu'on note un aspect séborrhéique du visage, du front, un certain degré d'hyperhidration, pas de plicature vraie, mais des rides prononcées pour un sujet de 20 ans. Il n'y a pas toutefois dans ce cas, la pachydermie plicaturée qui nous permettrait de la ranger sans arrière pensée dans le cadre des formes majeures.

- Dans notre obs n° 3 : c'est la composante familiale qui fait défaut. Tous les autres éléments sont présents il s'agit donc d'une forme également presque complète.

- Idem pour l'obs n° 4 : on manque seulement l'hypertrophie des extrémités, les autres symptômes sont présents mais très atténués.

- Les autres observations s'établissent comme suit :

- Dans l'obs n° 1 : manquent la pachydermie plicaturée et le facteur familial. On note cependant un aspect séborrhéique des téguments.

- Dans l'obs n° 6 : manquent l'hypertrophie des extrémités et la pachydermie plicaturée.

- Dans l'obs n° 7 : l'hypertrophie et le facteur familial manquent.

- Au total trois formes presque complètes et trois formes franchement mineures.

- Les différents symptômes rencontrés :

- L'étude des différents symptômes montre que l'H.D. est retrouvé constamment, qu'il peut parfois s'associer à l'hippocratisme des orteils,

(obs n° 2 et 3) qu'il est toujours bilatéral et symétrique. Il est initial dans un cas, parfois très intense, parfois très discret. Il est morphologiquement identique à celui de l'O.A.H.P.

- L'hypertrophie acromélique est inconstante, retrouvée seulement dans 3 cas sur 6, (obs n° 1, 2, 3). Quand elle existe dans nos cas elle est toujours importante aussi bien au membre supérieur qu'au membre inférieur.

- La pachydermie plicaturée existe dans 3 cas (obs n° 3, 4, 7) mais dans les autres cas on note à des degrés divers un aspect séborrhéique de la peau, une hypersudation locale, une exagération discrète des rides du visage.

- Le facteur génotypique, constitutionnel et familial est retrouvé dans 3 cas (obs n° 2, 4, 6)

- Enfin dans trois cas on note des signes articulaires, douleurs et fluxions sur lesquels DE SEZE attire l'attention.

- Enfin la périostose engainante est constamment présente et nous en faisons une étude détaillée.

LA PERIOSTOSE ENGAINANTE DANS LA P.D.P.

ASPECTS :

La périostose engainante est présente à des degrés divers, dans tous nos dossiers, on ne peut en son absence parler de P.D.P. Sa constatation radiologique est indispensable.

Les aspects réalisés sont des plus variables mais jamais nous n'avons rencontré l'aspect typique de périostose engainante, avec manchon diaphysaire mince et régulier, séparé de l'os ancien par un liseré clair, aspect si fréquent dans l'O.A.H.P. Deux aspects nous ont paru particulièrement fréquents :

- L'aspect de prolifération périostée, irrégulière, feuilletée, échanocrée, plus ou moins anarchique et parfois "en coulée de bougie".

- L'aspect d'épaississement global du périoste faisant corps avec l'os, qui se retrouve de ce fait épaissi et morphologiquement très modifié. Cet épaississement se distingue très mal de la corticale, réalisant un aspect "de pachypériostose" beaucoup plus que de périostose engainante. Nous n'avons jamais retrouvé l'aspect de décalcification diffuse du squelette avec prédominance épiphysaire que l'on rencontre souvent dans l'O.A.H.P.

Nous avons également vérifié la fréquence des aspects en houppe, l'existence de nombreux spicules au niveau des phalanges distales, l'aspect conique des deuxième phalanges, l'aspect en baril des phalanges proximales, renflées dans la partie médiane, l'aspect en bâtonnet des métacarpiens qui deviennent rectilignes. Les os longs sont augmentés de volume, massifs et hypertrophiés.

Les différentes variétés de réactions périostées coexistent d'ailleurs souvent chez un même malade, sur un même os.

INTENSITE :

L'intensité de la prolifération périostée est des plus variable, l'essentiel est qu'elle existe même faiblement pour affirmer le diagnostic.

- Dans nos obs n° 1, 2, 3, la périostose qui associe des images d'épaississement global du périoste avec une modification morphologique des os longs, et des images de prolifération plus ou moins anarchique au niveau des extrémités, était pratiquement généralisée à tous les os du squelette.

- Dans notre observation n° 6 : la prolifération périostée était discrète, minime, localisée au tibia qui était épaissi dans sa région moyenne et d'autre part la périostose était douteuse au niveau des métatarsiens et des premières phalanges.

- Il est intéressant de constater que les obs n° 1, 2, 3, correspondent à des formes majeures de la maladie, alors que l'obs n° 6 est une forme fruste. Il existerait un certain parallélisme entre l'intensité du syndrome et le degré de la périostose.

Entre ces formes extrêmes tous les degrés sont visibles, tout peut se voir.

TOPOGRAPHIE :

Tous les os longs du squelette peuvent être atteints. Mais le plus souvent l'atteinte se porte sur les phalanges et les métas au niveau de l'hypertrophie. Radius et cubitus sont également touchés très souvent. Ainsi au membre supérieur les atteintes s'établissent comme suit dans notre étude :

- Sur ~~six~~ dossiers : - les phalanges (P1) sont touchées 6 fois
- les métacarpiens sont touchés 5 fois
- viennent ensuite les cubitus 4 fois

GROUPEMENTS SYMPTOMATIQUES

N° Dossier	Signes morpholo- giques		Pachydermie	Périostose	Ascendants et Collatéraux
	H.D.	Hypertrophie			
N° 1	+	+	0	+	0
N° 2	+	+	0	+	+
N° 3	+	+	+	+	0
N° 4	+	0	+	+	+
N° 6	+	0	0	+	+
N° 7	+	0	+	+	0

- les radius 4 fois également (mais il y a un dossier sans radio),
- les humérus 2 fois (un dossier sans radio),
(tableau page 68).

- L'atteinte, si elle est moins fréquente aux os du bras et de l'avant bras qu'aux os de la main, apparaît cependant plus importante et plus typique quand elle existe.

Donc atteinte très fréquente des os de l'avant bras et de la main, mais également juxta-épiphysaire et les deux aspects s'associent différemment, nous y reviendrons.

- Au membre inférieur : les atteintes sont moins fréquentes sur 4 dossiers exploitables elles s'établissent comme suit :

- 3 fois atteinte des métas et des phalanges ;
- 3 fois atteinte des péronés ;
- 4 fois atteinte du tibia ;
- 2 fois atteinte du fémur.

Comme précédemment les atteintes sont discrètes ou moyennes aux métatarsiens et aux phalanges, par contre elles sont souvent importantes aux os de la jambe et de la cuisse.

Le détail exact des atteintes est donné par le tableau de la page 68. On constate que dans trois cas l'atteinte est généralisée à l'ensemble des os du squelette, (obs n° 1,2,3) et que cette atteinte est particulièrement importante aux os longs. Dans 3 cas l'atteinte est partielle, fragmentaire, incomplète ; quand l'atteinte des os longs existe, elle est toujours prédominante.

L'atteinte diaphysaire semble de loin la plus fréquente, et donne un aspect massif, viennent ensuite les atteintes mixtes, diaphysaires et juxta-épiphysaires isolées. Dans un cas, obs n° 6, l'atteinte est unilatérale et intéresse la partie moyenne du tibia dont les corticales ont un aspect flou et épaissi. Dans ces cas la capsule articulaire est respectée de même que les surfaces articulaires, les interlignes sont le plus souvent normaux.

PERIOSTOSE AUX MEMBRES SUPERIEURS

N° de dossiers	Humérus	Cubitus	Radius	Métas	P1	P2	P3
N° 1	+++	+++	+++	+	++	++	0
N° 2	++	+++	+++	+	++	+	+
N° 3		+++	+++	++	+	+	0
N° 4		++		+	++	+	0
N° 6	0	0	0	+	+	0	0
N° 7	0	0	+	0	++	+	0

PERIOSTOSE AUX MEMBRES INFERIEURS

N° de dossiers	Fémurs	Tibias	Péronés	Métas	P1	P2	P3
N° 1	+++	+++	+++	++	+	+	0
N° 2	+++	+++	+++	+++	+	0	0
N° 3	0	+++	+++	++	++	+	+
N° 6	0	++	0	0	0	0	0

Au total, possibilité d'atteinte de tous les os longs du squelette avec prédominance aux extrémités : Avant bras, mains, jambes et pieds, les carpes et les tarses sont intacts, mais l'atteinte du fémur et de l'humérus est loin d'être négligeable. Les néoformations périostées sont surtout visibles au niveau des grands os longs des membres beaucoup moins au niveau des métacarpiens et des phalanges où il faut savoir interpréter des modifications morphologiques parfois discrètes.

ASYMETRIE

L'asymétrie par contre est un caractère fréquemment retrouvé, elle est évidente entre membres supérieurs et inférieurs chez un même malade, mais également asymétrie entre deux membres identiques. L'atteinte unilatérale est d'ailleurs possible comme le montre notre observation n° 6, dans ce cas un seul tibia est atteint par la périostose l'autre étant indemne.

DATE D'APPARITION

La date d'apparition de la périostose engainante par rapport aux autres symptômes est difficile à préciser dans cette maladie. Il y a lieu de croire que la périostose débute avec les autres symptômes c'est à dire entre 15 et 20 ans. Mais nous n'avons aucun élément radiologique pour pouvoir l'affirmer. De même en ce qui concerne l'évolution qui est lente et le plus souvent indolente et se fait sans doute dans le sens d'une accentuation et d'une extension de la périostose aux autres os.

DIAGNOSTIC DE LA PERIOSTOSE ENGAINANTE

Le diagnostic de la périostose engainante est un point particulièrement important puisqu'on ne peut en son absence parler de l'O.A.H.P. La constatation radiologique des néo-formations périostées est absolument indispensable, elle constitue la condition suffisante mais nécessaire au diagnostic. On ne saurait trop insister sur l'importance du diagnostic exact quand on connaît la gravité des étiologies soulevées surtout en ce qui concerne la maladie de Pierre MARIE.

- Dans l'immense majorité des cas le diagnostic de la périostose engainante est facile car le type d'atteinte réalisé est bien particulier, tant par son aspect radiologique que par sa distribution squelettique. Aucune autre maladie ne donne en effet une telle prolifération périostée et surtout une telle localisation squelettique.

- Ainsi dans les formes complètes et majeures le diagnostic de la périostose engainante ne pose aucun problème, car les altérations sont franches et typiques. La constatation d'un manchon mince et régulier ou d'une prolifération irrégulière anarchique et échancrée, collé à la corticale, associé ou non à un certain degré de décalcification, doit immédiatement évoquer le diagnostic d'O.A.H.P. pour peu que ces anomalies soient suffisamment développées et siègent au point d'élection.

- La découverte d'un épaissement du périoste qui devient dense, compact difficilement discernable du corps de l'os, sans liseré ni image de décalcification, doit immédiatement évoquer, celui de P.D.P. pour peu que s'y associent des anomalies morphologiques et que l'atteinte périostée soit suffisamment étendue.

- Il n'en va pas de même dans les formes frustes et incomplètes et au stade initial de l'atteinte périostée ou il faut rechercher avec minutie les altérations radiologiques aux points d'élection, faire la part du normal et du pathologique ce qui n'est pas toujours facile. Ainsi au niveau des doigts et des métas, il faut se montrer très circonspect avant d'affirmer l'atteinte périostée, devant des images mineures ou sub-normales, que l'on peut très bien rencontrer chez des sujets normaux, aux mains très développées. Au niveau des membres, la prolifération périostée qui, au début, se confond le plus souvent avec l'ombre de la diaphyse, peut prêter à confusion avec des images physiologiques. On se rend compte ainsi de la minutie avec laquelle on doit considérer toute image suspecte de prolifération périostée, d'autant qu'il suffit que cette prolifération existe, peu importe qu'elle soit discrète ou étendue.

- En corollaire on peut donc dire qu'il ne faut pas hésiter à reproduire les examens radiologiques afin d'en faire la preuve.

C'est toujours en nous plaçant du point de vue du diagnostic que nous allons envisager les problèmes posés par un certain nombre de maladies génératrices de réactions périostées plus ou moins apparentées à la périostose. Mais disons d'emblée qu'aucune de ces maladies ne réalise une apposition périostée aussi typique et aussi étendue.

1°) - Un premier groupe :

De loin le plus important est représenté par les ostéo périostoses infectieuses chroniques. Mais dans ce cas l'atteinte est presque toujours localisée à un seul os et l'atteinte intéresse la corticale mais aussi le corps de l'os.

- L'ostéopériostose staphylococcique chronique :

Peut succéder à l'ostéomyélite aiguë, à un traumatisme osseux ou être d'emblée chronique. Dans sa variété chronique hyperostosante et né-crosante l'atteinte siège aux os longs et surtout au tibia qu'elle peut intéresser entièrement, elle comporte une nécrose osseuse centrale avec séquestre, une réaction périostée qui peut atteindre une épaisseur et une densité considérable (DE SEZE), mais il s'agit toujours d'une atteinte localisée à un seul os.

.. L'ostéite tuberculeuse diaphysaire hyperostotante :

Donne lieu à une soufflure par néoformation osseuse sous périoste formant à l'os ancien une gaine feuilletée. Atteint éventuellement les petits os tubulaires des mains et pieds. Là aussi atteinte localisée à un seul os.

.. L'ostéopériostite syphilitique :

Sur laquelle ont récemment insisté BOUDIN, WEILL, et Madame BERTRAND-FONTAINE, réalise souvent un aspect de gaine feuilletée ou ondulée. Elle frappe électivement le tibia (notée 6 fois de façon certaine dans nos observations), mais elle peut atteindre tous les autres os du squelette, crâne, bassin, péroné, clavicule, radius, cubitus. Les formes diffuses portant sur tous les os des membres sont exceptionnelles. L'atteinte réalisée est soit massive étendue à toute la diaphyse soit limitée aux extrémités. La néoformation présente souvent un aspect irrégulier elle se distingue mal de l'os primitif qui est le plus souvent dense avec des zones de raréfaction. Cet aspect simule de très près celui de la périostose engainante mais la positivité des réactions sérologiques et du test de Nelson signe le diagnostic.

2°) - Les atteintes périostées d'origines vaso motrice et nerveuses.

Simulent de très près les néoformations périostées de l'O.A.H.P. ou de la P.D.P. tant par leurs localisations que par leurs aspects radiologiques. Les artérites, la maladie de RAYNAUD, les lymphangites, les varices, sont autant de maladies qui, par le siège et l'allure radiologique des lésions, peuvent prêter à confusion et faire parler à tort de dysacromélie. Il en va de même pour certaines affections neurologiques surtout post traumatiques. En ce qui nous concerne, nous avons constaté dans deux dossiers l'existence de réactions périostées par varices. Elles simulent de près la périostose de l'O.A.H.P., siégeant dans un cas sur le péroné dans l'autre sur le tibia, mais les atteintes périostées sont toujours localisées à un segment de la diaphyse. Elles ont un aspect irrégulier, anarchique, boursoufflé à contours irréguliers plus ou moins anarchiques.

3°) - La mélorrhéostose de LERI (ou ostéose éburnante monomélisque)

Il s'agit dans ce cas d'une hyperostose en coulée localisée aux os d'un seul membre. Les os atteints sont extrêmement opaques mais cette opacité est de distribution irrégulière, des portions entières d'os peuvent avoir une structure normale. Par contre il existe toujours des trainées de densification qui s'étendent tout le long du squelette du membre. Les os sont opaques, mais aussi irrégulièrement épaissis et cet épaississement osseux se traduit par des bavures irrégulières qui peuvent en imposer pour une P.D.P.

4°) - L'intoxication au fluor :

Très rare, se manifeste par une densification marmoréenne de l'ensemble du squelette rappelant la maladie d'ALBERS - SCHONBERG, mais s'associant à une opacification dentelée de certains muscles et ligaments. L'aspect réalisé est donc différent de celui de l'O.A.H.P. qui ne s'accompagne jamais de condensation diaphysaire et respecte toujours les tendons et les muscles.

5°) - Autres maladies :

Citons enfin la leucose aigue de l'enfant, le sarcome d'EWING, le rachitisme, certaines tumeurs osseuses.

CONCLUSIONS

1°) La périostose engainante est une affection rare que l'on ne rencontre que dans 3 % des cancers du poumon avec prédilection vers 57 ans et dans le sex masculin. Un cancer primitif endothoracique est retrouvé dans 7 cas sur 11 avec une grosse majorité de cancers épidermoïdes. Viennent ensuite les cancers digestifs primitifs ayant métastasé aux poumons. Dans notre étude la périostose engainante est toujours soumise à la localisation thoracique de la prolifération.

2°) L'étude de la chronologie d'apparition du cancer par rapport au premier signe de la maladie de Pierre MARIE montre le caractère précoce de celle-ci par rapport aux signes du cancer du poumon. L'étude de la chronologie d'apparition des différents symptômes entre eux nous montre que dans 64 % des cas les signes articulaires sont initiaux et que les signes morphologiques le sont dans 36 % des cas. La périostose engainante est toujours de découverte plus tardive.

3°) L'étude analytique de la périostose engainante montre que dans la maladie de Pierre MARIE elle se présente toujours soit sous forme d'un manchon mince et régulier soit sous forme d'une prolifération irrégulière et anarchique. Dans la moitié des cas elle est associée à des images de décalcification épiphysaire. Tous les types d'atteintes peuvent se voir, de l'anomalie osseuse sub-normale et localisée aux grandes périostoses exubérantes. Plusieurs types d'atteintes se rencontrent chez un même malade parfois sur un même os.

4°) Au point de vue topographique les os longs des membres sont seuls touchés avec, par ordre de fréquence :

- Au membre supérieur : radius et cubitus,
phalanges puis métacarpiens,
humérus en dernier lieu
- Au membre inférieur : péroné,
tibia,
fémur,
métatarsiens et phalanges

Les os les premiers touchés sont ceux de l'avant bras, de la jambe, au tiers inférieur ou supérieur des diaphyses ; ainsi que les os de la main et du pied.

L'asymétrie de l'atteinte, l'évolution par poussées extensives, l'apparition tardive bien après l'atteinte des parties molles sont autant de caractères constamment retrouvés.

5°) Les signes articulaires associés à la périostose sont à la fois fréquents et précoces :

- fréquents car on les retrouve dans 73 % des cas.
- précoces car initiaux dans 64 % des cas.

Les atteintes réalisées sont très variables allant de l'arthralgie simple à la forme fluxionnaire, nous n'avons pas rencontré de forme rhumatoïde. L'atteinte bilatérale est symétrique des grosses articulations distales des membres est toujours la plus fréquente.

6°) La périostose de la maladie de TOURAINÉ, SOIENTE et GOLFÉ réalise une apposition osseuse irrégulière épaississant globalement l'os et modifiant sa morphologie, véritable pachypériostose. Nous n'avons jamais retrouvé l'aspect de manchon avec liseré clair si fréquent dans l'ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique.

7°) L'étude topographique de cette périostose montre qu'elle siège toujours sur des os longs et qu'elle touche par ordre de fréquence :

- Au membre supérieur : phalanges,
métacarpiens,
cubitus,
radius,
humérus en dernier lieu
- Au membre inférieur : tibia,
métatarsiens,
phalanges,
fémur en dernier lieu.

Dans trois cas l'atteinte est généralisée à tous les os, dans trois cas elle est partielle.

L'étude des symptômes associés à la périostose montre que la forme complète de la Pachydermopériostose n'est pas la plus fréquente (3 cas sur 6). De plus nous avons retrouvé dans 3 cas des signes articulaires à type de fluxions et de douleurs.

8°) La périostose engainante que l'on rencontre dans certaines affec-
tions, extrêmement disparates à vrai dire, ne pose pas de problèmes
particuliers. Dans la majorité des cas l'identification en est facile tant
est différente l'apposition périostée de la maladie de Pierre MARIE et
celle de la Pachydermopériostose. Par contre dans les formes frustes le
diagnostic exact peut-être délicat et il faut insister sur la nécessité
d'examen radiologiques itératifs et soigneux.

COMPTE - RENDU DES OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1 :

Monsieur C. B.... 57 ans,

Consulte pour des douleurs de l'hémi-thorax gauche, région axillaire basse, épaule gauche, membre supérieur gauche, genoux, cela depuis six mois, douleurs intermittentes, mais aussi nocturnes. Altération de l'état général, depuis 6 mois. Amaigrissement et asthénie.

A l'examen : circulation collatérale préthoracique et jugulaire gauche.

- Membre supérieur : important oedème, épaississement de la main gauche, déformation des doigts. Hippocratisme digital bilatéral...

- Membre inférieur : genoux globuleux mais froids avec épanchement douloureux à la flexion, hanches tous les mouvements sont diminués.

Réflexes ostéo-tendineux normaux : sensibilité normale.

Cardio-pulmonaire : auscultation normale. Front plicaturé, langue non plicaturée.

- Hypertrophie des pieds, des chevilles, des genoux ; oedème des jambes, hippocratisme des orteils.

- Hypertrophie globale des mains, doigts boudinés en baguettes de tambour. Hippocratisme digitale bilatérale, oedèmes importants.

RX : périostose engainante aux membres supérieurs

Humérus + ; Radius +++ ; Cubitus +++, Métacarpiens + ;
Phalanges P1 ++ ; P2 + ; P3 0

aux membres inférieurs

Fémur +++ ; Tibias +++ ; Péroné +++ ; Metatarsiens ++ ;
Phalanges P1 ++ ; P2 0 ; P3 0.

- En résumé, il s'agit d'un O.A.H.P. avec épaississement de la main gauche, déformation des doigts. Périostose engainante diaphysaire de tous les os longs, de l'avant bras jusqu'à la main. Os élargis, volumineux. Opacité poumon gauche très volumineuse partie moyenne.

OBSERVATION N° 2

Monsieur B... Michel 45 ans

- Début en Mars 61 : Algies scapulaires puis sacrées droites.

- En Mai 62 : Lyse bord droit du sacrum, mais surtout hippocratisme digital ++, adénopathie axillaire droite.

A la radio, on constate une opacité sus hilare droite.

A l'aspiration bronchique découverte d'un carcinome épidermoïde différencié.

- Evolution stable avec fortes doses de palfium et d'opiacés. Puis apparition de troubles respiratoires, voie rauque, cyanose et signes de compression cervicale : circulation collatérale cave / cave.

- A la radio : localisation de la périostose engainante.

1°) aux membres supérieurs :

- Humérus 0, Radius +++, Cubitus +++, Métacarpiens +, Phalanges P1 +, P2 0, P3 0.

2°) aux membres inférieurs :

- Fémurs +, Tibias +, Péronés ++, Métatarsiens +, Phalanges P1 ++, P2 ++, P3 0.

- En résumé : Il s'agit d'un O.A.H.P. avec un hippocratisme digital +++ et Périostose, chez un malade porteur d'un cancer métastatique du bord du sacrum, (coup de torchon sur le sacrum) secondaire à une tumeur granulomateuse maligne ou un néo bronchique.

OBSERVATION N° 3

Monsieur C.... Pierre, âgé de 54 ans.

- Début en février 54 à la suite d'un dépistage systématique de la Sécurité Sociale, on découvre une image pulmonaire très anormale.

- Consultation à BOUCICAUT : on découvre un nœu de la base pulmonaire droite.

- Cliniquement : pas de signe d'altération de l'état général. Toux expectoration banale, examen somatique négatif.

A la radio : grosseur de la taille d'une mandarine, légèrement bilobée, bien limitée, dense, homogène.

- A la biologie : BK - ; Casoni - ; leucocytose modérée, VS normale.

- Bronchoscopiquement : aucune anomalie : frottis non pathogène.

- Intervention le 5 mars 54, lobectomie à MARIE LANNE LOGUE, pas de difficultés, les suites sont simples ; l'anatomie pathologique montre l'intégrité des ganglions ; il s'agit d'un épithélioma cylindrique, interprété comme secondaire. On recherche un cancer primitif incipiens, mais bilan clinique négatif ; RX 0 ; biologie 0 .

- Première phase de l'O.A.H.P. :

1°) En Aout 54, 5 mois après l'intervention, apparaissent brutalement les premiers signes de ce qui allait devenir en un mois à peine une maladie de Pierre MARIE. Les algies furent les premières à apparaître, arthralgies et périarthralgies bilatérales et symétriques ; au niveau des genoux, tibio-tarsiennes puis mains et pieds, augmentées par la station debout, la marche et la fatigue, cédant au repos ; sans modification visible ou palpable des articles.

2°) 4 semaines après apparaissent les déformations, réalisant un tableau typique en 15 jours :

- Déformations des orteils en premier lieu hippocratisme, avec rougeur, œdème dur des pieds.

-- Déformations des doigts en baguette de tambour, rendus maladroits et parcourus de courants électriques à la pression des objets ; oedème de la main, élargissant la partie inférieure de l'avant bras.

-- Les radios osseuses ne montrent rien, il faut insister sur cette précession par atteinte des parties molles.

-- Le cliché pulmonaire révèle un hile gauche suspect ; (adénopathie probable).

-- Signalons que le traitement par le phénylbutazone à un effet heureux sur les algies et phénomènes inflammatoires mais de courte durée.

-- Deuxième phase :

En octobre, hospitalisation dans le service de Monsieur le Professeur DE SEZE ; maladie de Pierre MARIE évidente, jambes en poteau, tibio tarsiennes élargies, pieds épais, orteils en battants de cloches, rouges avec hypersudation pulpaire, déformations identiques aux membres supérieurs.

-- RX : très discrète périostose segment inférieur du bord du cubitus, du 5ème métatarsien gauche, en bague. La main est indemne. Parenchyme pulmonaire libre mais le hile gauche est le siège d'une opacité ovalaire, homogène, volumineuse de la taille d'une amande, de nature ganglionnaire. Ainsi le processus mitotique n'était pas éteint puisque grossissait une adénopathie hilare controlatérale.

-- Troisième phase :

Les clichés du 4, 12, 54, montrent une nette périostose diaphysaire des deux os des avant bras (mais discontinue). Périostose discrète du 5ème métacarpien gauche, aspect en houppe des phalanges, périostose fémorale, péronière, métatarsienne ; nette 5 Gn 4ème 5ème droit.

En mars 55, périostose continue des 2 os de l'avant bras, des métacarpiens D surtout, des phalanges P1, aspect en houppe des phalanges ; périostose fémorale inférieure, péronière, tibiale plus discrète, tarsienne ; aux membres supérieurs périostose irrégulière ; aux membres inférieurs aspect d'apposition linéaire. Le cliché pulmonaire ne montre que l'adénopathie gauche qui a grossi d'un bon tiers.

Tous les bilans sont négatifs, tant cliniques que radiologiques et biologiques pas de métastase osseuse, bilan phospho-calcique normal, hypophyse normale, pas d'acromégalie dosages hypophysaires normaux. Il en est de même des organes cibles, surrénales, testicules, thyroïdes, parathyroïdes.

- Quatrième phase :

- La necropsie n'apporte rien de nouveau.

- RX : périostose engainante aux membres supérieurs :

Humérus 0, Radius +++, Cubitus +++, Métacarpiens + ;

Phalanges P1 ++ , P2 $\pm$, P3 0.

périostose engainante aux membres inférieurs :

Fémurs+, Tibias, Péronés ++, Métatarsiens +, P +.

OBSERVATION N° 4

Monsieur E.... Raymond, 59 ans

Il s'agit d'un malade, porteur d'un adéno-carcinome bronchique de type secondaire, (adénopathie médiastinale gauche). La preuve du néo primitif n'a pu être faite, adéno-carcinome bronchique affirmé par la biopsie.

D'autre part existence d'un hippocratisme digitale assez discret des doigts et des orteils, bilatéral et symétrique ; mais pas de signes articulaires ; pas de signes morphologiques, ni de signes vaso moteur.

RX : localisations topographiques de la périostose engainante aux membres supérieurs :

Humérus +, Radius ++, Cubitus ++, Métacarpiens +, Phalanges P1 ++,

P2 ++, P3 0.

périostose engainante aux

membres inférieurs :

Tibias +, Péronés ++, Métatarsiens +, Phalanges P1 $\pm$, P2 0, P3 0.

En résumé : Il s'agit d'un homme présentant une périostose discrète (maladie de Pierre MARIE), avec un néo-pulmonaire très douloureux, et une hippocrato-périostose.

OBSERVATION N° 6

Monsieur F.... Paul, 48 ans.

Il s'agit d'un malade chez qui on découvre un cancer métastatique sous cutané, secondaire à un néo pancréatique présumé. Périostose hypertrophiante prédominant aux doigts, donnant des gaines périostées massives qui sont comme des caricatures de celles de l'ostéopathie hypertrophiante de Pierre MARIE. En dépit de l'absence d'arthropathie et d'origine pneumique évidente, on pense que cette ostéopathie hypertrophiante appartient bien à la maladie de Pierre MARIE ; donc à la sortie de l'hôpital diagnostique de néo métastatique avec périostose engainante (c'est-à-dire qu'il s'agit d'une périostose paranéoplasique.) avec aplasie médullaire, métastases cutanées, cachexie, absence de diagnostic du néo primitif. A la biopsie métastases d'origine excreto biliaire ou excreto pancréatique.

- D'autre part on n'a pas retrouvé d'hippocratisme digital ni de trouble morphologique, pas d'arthrite fluxionnaire vraie, pseudo polyarthrite rhumatoïde, pas de signe vaso moteur etc...

RX : La périostose engainante aux membres supérieurs :

Humérus +, Radius +++, Cubitus +++, Métacarpiens +, Phalanges P1 +++, P2 +++, P3 +++, P3 O.

aux membres inférieurs :

Fémur +, Tibia +, Péroné +.

OBSERVATION N° 7

Madame F... Madeleine, 50 ans.

Consulte dans le service du Professeur DE SEZE, le 27/1/66 pour hippocratisme digital, et périostose engainante surtout au niveau du fémur, avec bourrelet d'œdème élastique aux avant bras et aux jambes : hypertrophie des parties molles : VS 60/90 ; hypersudation. Douleur aux mouvements pour fermer les doigts. La pachydermie aurait toujours existée. On signale une arthrosynovite des deux genoux depuis 64 avec augmentation de la chaleur locale, pas de rougeur, douleur discrète et augmentation de la sudation aux pieds. Puis en 15 jours déformations des mains, doigts boudinés, paume élargie ; infiltration sous cutanée importante jusqu'au 1/4 inférieur. On conclut à une minime pachydermopériostose avec élément dermatologique modéré, cependant constitutionnel.

RX : Périostose engainante aux membres supérieurs :

Humérus +, Radius +++, Cubitus +++

Périostose engainante aux membres inférieurs :

Fémurs +++, Tibias +++, Péronés +++, Métatarsiens +++, Phalanges P1 +++, P2 +.

OBSERVATION N° 8

Monsieur G.... Henri

Début de la maladie en 1957, par des douleurs des deux genoux des épaules, avec hypertrophie attribuée à un rhumatisme. Début de l'hippocratisme aux mains et aux pieds. Les articulations augmentent de volume mais sont peu douloureuses.

En 59, une hémoptysie révèle un cancer bronchique, ce qui entraîne une lobectomie supérieure droite, avec cobaltothérapie; mais les troubles osseux s'accroissent : hypertrophie des mains et des pieds et douleurs de toutes les articulations.

- Hospitalisation dans le service, en novembre 59, impression de peau cartonnée à la face langue cotonneuse, douleurs des poignets, épaules, crêtes tibiales. Déformations des ongles des mains, des poignets, des genoux, des pieds. Pas de douleur à la palpation, mais augmentation de la chaleur locale.

- Biologie : phosphatases alcalines 3, 4 UB

- Le 26 Novembre 59 : Hippocratisme digital coïncide avec des douleurs des épaules avant l'intervention il n'existait que l'hippocratisme, 15 jours après apparition rapide d'un gonflement des mains des pieds.

- A l'examen : Pierre MARIE typique, avec augmentation de volume des mains, des pieds, épanchement hydarthrodial des genoux ; limitation coude droit, épaule droite.

- Conclusion : hippocratisme typique des doigts et des pieds avec hypertrophie des extrémités "grosses mains".

- RX : périostose engainante aux membres supérieurs :

Humérus + , Radius +++, Cubitus +++, Métarapiens +,
phalanges P1 ++, P2 0, P3 0.

périostose engainante aux membres inférieurs :

fémurs +++, Tibias +++, Péronés +++, Métatarsiens +++, phalanges P1 ++, P2 0, P3 0.

En résumé : Il s'agit d'un sujet porteur d'un O.A.H.P. précédant un cancer pulmonaire, persistant après lobectomie, avec périostose engainante et troubles de la sensibilité associés à une hypercalciurie et une hypo calcémie.

OBSERVATION N° 9

Monsieur L... Georges

En Mai 59, hospitalisation pour apparition progressive de douleurs intéressant la jambe, puis genou, pied, avec oedème en chaussette au membre inférieur droit, jusqu'au 1/3 inférieur de la cuisse avec douleurs articulaires du genou droit diaphyse tibiale du cou de pied, de la médio-tarsienne, douleurs fugaces, mobiles, plutôt mécaniques.

- En septembre 59 : persistance d'œdème et apparition d'algies aux diaphyses fémorales, au moignon d'amputation de la jambe gauche, douleurs continues même au repos.

- En octobre 59 : arrête de travailler à cause des douleurs qui empêche la marche.

- En décembre 59 : gonflement des phalanges aux mains, aux pieds et bombement des ongles, cyanose péri unguéale apparence boudinée des doigts, gonflement du poignet et 1/3 inférieur de l'avant bras.

- En Janvier 60, hospitalisation : membre supérieur, gonflement du poignet, chaud, doigts boudinés en baguette de tambour avec hippocratisme ; au niveau du membre inférieur, genou gonflé, chaud, douloureux, rouge, avec signe du rabot ; orteils en battant de cloche.

- RX périostose engainante exubérante, diaphyse inférieure du fémur et de l'humérus jusqu'aux mains, avec gonflement du tissu mou des mains et du pied droit.

- Le bilan phosphocalcique : hypercalciurie = 100, calciurie provoquée 51, 4 % ; WR 0, latex.

- D'autre part, on découvre une image pulmonaire anormale, VS élevée Waler Rose 0, perturbation de l'électrophorèse hyper leucocytose ; on conclut à un adénocarcinome mucipare d'origine sans doute digestive.

Disparition des arthralgies le soir de l'opération mais peu de changement dans l'hypertrophie du tissu mou et des troubles vaso moteur

au niveau des mains, et des pieds. Le gonflement à néanmoins diminué au niveau des poignets et des chevilles. La périostose n'est pas influencée et semble même s'accroître, possibilité de métastase crête iliaque.

RX : La périostose engainante aux membres supérieurs :

Humérus 0, Radius +++, Cubitus +++, Métacarpions +,
Phalanges P1 +, P2 +, P3 0.

La périostose engainante aux membres inférieurs :

Fémur +++, Tibia +, Péroné +, Métatarsiens +, Phalanges P1 +,
P2 0.

OBSERVATION N° 10

Monsieur L., Jean-Marie

Consulte pour une douleur ostéo articulaire diffuse ~~mais prédomi-~~
nante aux coudes, poignets, métacarpophalangiennes, genoux chevilles, cela en
1958. Dans les antécédents à signaler une "atypie cellulaire pulmonaire",
traitée depuis 57 par radiothérapie et cobaltothérapie.

A l'examen : on note un hippocratisme digital évident, mais le
malade ne peut préciser la date d'apparition. Les coudes sont normaux,
légère diminution de la flexion, la radio cubito-carpienne est douloureuse
à la palpation et à la mobilisation. La métacarpophalangienne est aussi
douloureuse.

Au niveau du membre inférieur, hippocratisme digital des orteils,
douleurs des deux genoux, épanchements articulaires bilatéraux modérés,
hanches limitées. Rot normaux, sensibilité normale.

RX : périostose engainante aux membres supérieurs :

Humérus 0, Radius ++, Cubitus ++, Métacarpiens ++, Phalanges
P1 ++, P2 +, P3 0.

périostose engainante aux membres inférieurs :

Fémur ++, Tibia ++, péroné ++, Métas ++, Phalanges P1, P2 +.

OBSERVATION N° 11

Monsieur L... J.

Souffre depuis un an de gonalgies bilatérales apparition progres-
sive de type mécanique. Récemment apparition d'oedème malléolaire bilatéral.

Antécédent de R.A.A. et d'épithélioma baso-cellulaire tempe gauche
traité par radium en 63.

Examen : gonalgies apparues progressivement. Chevilles et pieds sont
le siège d'oedème important, blanc mou sans godet, les mains sont hyper-
trophées avec hippocratisme digital. Aspect acromégaloïde du visage. La
biologie : bilan calcique normal, P : 44 mg, calciurie : 35 mg. Un cancer
épidermoïde bronchique découvert le 28/7/67.

En conclusion il s'agit d'un O.A.H.P. par carcinome épidermoïde
différencié et mature.

OBSERVATION N° 14

Monsieur R.... Marcel 54 ans.

Apparition en juin 1948 de douleurs des chevilles et des genoux ;
ainsi qu'aux poignets et aux doigts en janvier 1949. Parallèlement aux
douleurs apparaissent des déformations aux mains avec augmentation de volu-
me portant globalement sur le squelette de la main prédominant aux derniè-
res phalanges, les parties molles sont aussi intéressées. Les ongles sont
en verre de montre.

- En Mars 1949 algies des mains, des chevilles, des genoux avec
déformations des doigts, P 3, qui s'hypertrophient et se déforment en verre
de montre.

Au point de vue pulmonaire en Janvier 48 on découvre une image
opaque suspecte. (atypie pulmonaire droite).

- Le 17 Mai 1949 pneumectomie totale droite. Dès le soir de l'opération, indolence, souplesse, diminution de volume des doigts, idem aux genoux et aux pieds. L'hippocratisme persiste mais l'hypertrophie globale disparaît : genoux normaux, chevilles présentent un léger gonflement du dos du pied et sous malléolaire.

- En conclusion O.A.H.P. typique chez un malade porteur d'une atypie pulmonaire droite.

OBSERVATIONS S'INTEGRANT DANS LE CADRE DE LA P.D.P.

OBSERVATION N° 1

Monsieur D... Jean

Début par algies des deux jambes, surtout chevilles qui s'hypertrophient. Evolution par poussées, à l'examen grosse tuméfaction osseuse de la mortaise tibio péronière. Hippocratisme digital, pas de signe cutané sauf aspect séborrhéique de la peau du front. R.A.S. chez les ascendants et collatéraux.

A la radio importante périostose tibias, péronés, radius, cubitus, et humérus aux mains les phalanges sont touchées ; au niveau des pieds périostose nette des métas.

En conclusion : pachydermopériostose essentielle avec arthralgies des chevilles.

OBSERVATION N° 2

Monsieur G.... Salem, 20 ans.

Début à 15 ans par hypertrophie des 3^e phalanges des mains puis hypertrophie des 3^e phalanges des orteils et des tibio-tarsiennes.

Antécédents : un frère de 22 ans avec hypertrophie des mains et hippocratisme digital. Rien aux pieds R.A.S. sur le plan cutané. Un autre frère normal.

Les mains : hypertrophie en baguette de tambour avec hippocratisme. Hypersudation de la face palmaire.

Poignets par d'hypertrophie.

Coude et épaule R.A.S.

Pieds hypertrophie des dernières phalanges avec hippocratisme.

Chevilles hypertrophie nette des tibio-tarsiennes.

Genoux limitation de la flexion.

Visage pas de plicature vraie mais rides prononcées pour un sujet de 20 ans, avec séborrhée.

Par ailleurs syndrome douloureux des chevilles, poignets, tibias, d'horaire mécanique.

Signes négatifs importants : pas de signe de la lignée acromégaloïde.

Périostose importante aux membres supérieurs :

Humérus ++, Cubitus +++, Radius +++, Métas +, P1 ++, P2 +, P3 +.

Périostose aux membres inférieurs :

Fémurs +++, Tibias +++, Péronés +++, Métas +++, P1 +.

OBSERVATION N° 3

Monsieur I.... Floriendi 21 ans

Consulte pour douleur des chevilles d'horaire mécanique, chevilles énormes, genoux globuleux, hypertrophie des mains et des pieds, déformations hippocratiques des doigts et des orteils remarquées depuis l'âge de 16 ans, les genoux sont douloureux depuis 5 mois.

Examen : Hydarthrose bilatérale.

Radiographie hypertrophie des jointures image de périostose en cherchant on trouve la pachydermie au front. Avec état séborrhéique.

Par ailleurs pas d'antécédent.

Périostose aux membres supérieurs :

Humérus pas de RX, Cubitus +++, Radius +++, Métas ++, P1 +, P2 +.

Périostose aux membres inférieurs :

Fémur pas radio, Tibias +++, Péronés +++, Métas ++, P1 ++, P2 +, P3 +.

En conclusion : Pachydermopériostose reproduisant à l'aspect du visage près un aspect semblable à celui de l'O.A.H.P.

OBSERVATION N° 4

Monsieur L... Claude 31 ans.

Hippocratisme digital discret plus périostose cubitale et phalangienne avec pachydermie plicaturée.

Périostose aux membres supérieurs :

Humérus pas de radio, Cubitus ++, Radius pas de radio, métacarpiens +, P1 ++, P2 +, P3 0.

Aux membres inférieurs pas de RX

En conclusion : Pachydermopériostose fruste avec hippocratisme familial digital.

OBSERVATION N° 6

Monsieur P.... André 20 ans

Hippocratisme digital, début il y a 4 ans avec installation rapide, jamais de douleur, pas d'hippocratisme des pieds, pas de caractère familial.

Périostose engainante aux membres supérieurs :

Humérus 0, Cubitus 0, Radius 0, Métas $\pm$, P1 $\pm$, P2 0, P3 0.

Périostose engainante aux membres inférieurs :

Cubitus ++, les autres os sont indemnes.

En conclusion : Monsieur le Professeur DE SEZE "Pachypériostose avec hippocratisme digital sans pachydermie plicaturée origine génétique probable".

OBSERVATION N° 7

Monsieur V... Pierre 31 ans

Hippocratisme digital front plissé, plus périostose, pachydermo-périostose typique.

Périostose engainante aux membres supérieurs :

Radius +, P1 ++, P2 $\pm$, les autres os sont indemnes.

Périostose engainante aux membres inférieurs :

Pas de RX au dossier.

Vu, le Président de Thèse

Pr. S. DE SEZE

Vu, le Doyen de la Faculté

FOURNIER

Vu et Permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

G. MALLET

B I B L I O G R A P H I E

AN (S.Y.)

Hypertrophic ostéarthropathy in cirrhosis of the liver Report of two cases.

Radiology, 1968, 91, 795-796

AZOULAY V.

A propos d'un cas d'association de cancer de l'oesophage et d'ostéopathie hypertrophiante pneumique, (forme incomplète d'O.A.H.P. faite d'hypertrophie acromégaloïde des extrémités et d'hippocratisme digital).
Thèse PARIS, 1963, dactyl. 85 p.

BARIETY M. et COURY CH.

Essais sur les rapports et la pathogénie de l'hippocratisme digital et de l'ostéarthropathie hypertrophiante pneumique (dysacromélie d'origine thoracique).

Sem. des hôp. Paris, 1950, 26, 1709

BARIETY M., COURY CH et RULLIERE R.

Les syndromes paranéoplasiques dans le cancer broncho pulmonaire primitif

J. français, med. chir. thor. 1964, 18, 19

CAYLA J., GUERARD des LAURIERS A., et COSTE F.

Ostéarthropathie hypertrophiante et cancer de l'oesophage

Bull. Soc. Hôp. Paris, 1962, 113, 294.

CAROIT M. et SOLNICA J.

Les polyarthrites du syndrome carcinoïde

L'actualité rhumatologique 1964 - 1965. Présentée au Praticien.
Paris 1965

Expansion Scient. Franc. ed. p. 74

COSTE F., DELBARRE F., CAYLA J., MASSIAS P. et WEISSENBAACH R.

Rhumatismes paranéoplasiques.

Bull. Soc. Med. Hôp. Paris 1963, 114, 1179-1204

COURY CH.

Les manifestations rhumatismales au cours des cancers primitifs et secondaires du poumon.

Sem. Hôp. Paris 1964, 40, 2095

Les Précis du Prat.

COURY CH.

L'hippocratisme digital, l'ostéo-arthropathie hypertrophiante et les autres dysacromélies apparentées.

Baillière Ed. Paris 1960, 1 vol. 228 p.

Les Précis du Prat. n° 9

COURY CH., ROISIN R. et COULIBOEUF J.

Un cas d'association dysacromélie-gynécomastie au cours d'un cancer du poulmon.

Bull. Soc. Med. Hôp. Paris, 1962, 113, 198-208

DEPARIS M., MANIGAND G., LEBORGNE M. et CREMER G.

Les formes pseudo-rhumatismales de l'ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique de Pierre MARIE.

Sem. Hôp. Paris, 1960, 36, 486-491

DESHAYES P., GEFFROY Y. et FALLET J.

Les dysacromélies d'origine digestive.

Revue Rhum. 1964, 31-177

EISINGER AJ.

Localised clubbing.

Lancet 1968, 518-519

FISCHER D.S., SINGER D.H. et FELDMAN S.M.

Clubbing, a review, with emphasis on hereditary acropathy

Medicine (Baltimore) 1964, 43, 459

FLAVELL G.

Reversal of pulmonary hypertrophic ostéoarthropathy by vagotomy

Lancet, 1956, 270, 260, 262

GRENBERG E., DIVERTIE MB., et WOOLNER L.B.

A review of unusual systemic manifestation associated with carcinoma

Amer. J. Med. 1964, 36, 106

GUICHARD A., ROCHE L. et MOINECOURT J.

Le rhumatisme subaigue des cancers du poulmon

Rev. Rhum. 1943, 10, 85-90

HAMMARSTEN J.F. et O'LEARY J.

The features and significance of hypertrophic osteoarthropathy

Arch. Intren. Med. 1957, 99 : 431-441

HARRISSON JW., et SCHERBEL A.L.

Rhumatic musculo skeletal symptoms associated with carcinoma of the prostate gland.

Post. gad. med. 1960, 28, 274-283.

HOLLING H.E. et BRODEY R.S.

Pulmonary hypertrophie osteoarthropathy.

JAMA 1961, 178, 977

Lancet, 1961, 2, 1269

JARVINEN K.A. et KUMLIN T.

Carcinoma of the lung simulating early rheumatoid arthritis.

Ann. Rhum. dis. 1954, 13, 51-55

LABBE M. et RENAULT P.

L'ostéodermopathie hypertrophiante

Presse Médicale, 1928, 36, 545-546

LACHAPELLE A., BIRABEN J. et LACOSTE G.

Le syndrome "cancer pulmonaire, périostite des os longs gynécomastie"
4 obs.

J. Med. Bordeaux, 5, 499, 1958 90 ou 216

LERI et JOANY

Hyperostose en coulée - mélorhéostose

S.M.H. (1922) p. 1141

LEVY P.P., LOYGUE J. et LEVY E.

L'hippocratisme digital d'origine endothoracique. Rôle primordial
de la dysoxie globulaire au cours des maladies bactériennes et tumo-
rales du poumon.

Presse Med. 1959, 67, 1101-1102

LIEVRE J.A.

Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique.

in Traité de Médecine, Paris, 1953

Masson et Cie Ed. Tome XVII p. 305

LIEVRE J.A., BRETON A., BLOCH-MICHEL H. et BETOURNE C.

A propos d'un cas de pachydermie plicaturée avec pachypériostose des
extrémités (pachydermopériostose).

Rev. Rhum. 1949, 16, 149-156

LIEVRE J.A., BRETON A. BLOCH-MICHEL H. et BETOURNE C.

Nosologie des hypertrophies des extrémités. A propos d'un cas de pachy-
dermie plicaturée des extrémités (pachydermopériostose).

Bull. Soc. Med. Hôp. Paris, 1948, 64, 954

LIEVRE J.A. et CHOURAKI L.

Rhumatisme et cancer

Sem. Hôp. Paris, 1967, 43, 300-310.

MANTOUX G.

L'ostéopathie hypertrophiante pneumique dans les tumeurs pulmonaires.
Thèse Paris, 1947, n° 270

MARIE P.

De l'ostéo-artéropathie hypertrophiante pneumique
Rev. Med. 1890, 10, 1

MORIN M., GRAVELEAU J. et BILLET J.

Dermatocytosites et autres syndromes musculaires paranéoplasiques.
(3 obs.)
Bull. Soc. med. Hôp. Paris, 1960, 76, 1115-1125

MOULONGUET P. et LIEVRE J.A.

L'ostéomyélite éburnante chronique des os longs et le diagnostic des
condensations osseuses.
Presse Médicale 1937, 45, 209-212

RAVAULT P.P., LEJEUNE E.

L'ostéarthropathie hypertrophiante pneumique
Revue Médicale 1963, 100, 75 - 86 et 197 - 210

RAVAULT P.P., LEJEUNE E., BOUVIER M. et GAUTHIER J.

Les manifestations articulaires paranéoplasiques.
Les syndromes paranéoplasiques (rapportés au XXXVème Congrès français
de médecine Masson et Cie Ed. Paris 1965)

RECORDIER AM., LEGER M.

Les formes rhumatoïdes de la maladie de Pierre MARIE
Marseille Méd. 1959, 96, 669-692, 90-100

RENON et GERAUDEL

Ostéite engainante des diaphyses
Presse médicale, 23 Juin 1920, niveau 100.000

ROY J.N.

A propos de la pachydermie plicaturée avec pachypériostose des
extrémités
Presse Médicale 1937, 45, 403-404

ROY J.N., JUTRAS A.

Aspect radiologique d'une ostéo-périostose presque généralisée asso-
ciée à une hypertrophie des tarses palpébraux, des téguments de la
face et des extrémités des membres : un syndrome nouveau.
J. Radiol. et electro., 1928, 22, 539-550.

SAVIN J.A.

Incomplète pachydermopériostosis
Proc. Roy. Soc. Med., 1968, 61-239

SERRE H.

Les ostéo arthropathies hypertrophiantes pneumiques.
Encyclopédies Méd. Chir. Appareil Locomoteur 1968

SERRE H., SIMON L., ROQUES J.M.

Polyarthrite rhumatoïde séro-positive associée à une ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique au cours de métastases d'un cancer prostatique.
Rev. Rhum. 1968, 35, 134-138

SEZE S. de, JURMAND S.H.

Pachydermopériostose hippocratisme digital chez le père atteint de bronchopneumopathie chronique et chez le frère bien portant. Réflexion sur le rôle du facteur héréditaire et familial dans la genèse des hypertrophies des extrémités.
Bull. et Mem. Soc. Med. Hôp. Paris, 1950, 66, 860-865

SEZE S. de et JURMAND S.H.

Sur 3 cas O.A.H.P. de Pierre MARIE avec tumeurs pulmonaires action immédiate de la pneumonectomie sur les douleurs articulaires et sur les déformations des extrémités.
Sem. des Hôp. Paris 26, 1313, 1950.

SEZE S. de, HUBAULT et DEBEYRE Mme N.

Hippocratisme digital avec arthropathie d'origine pneumique. Effet du traitement par la cortisone.
Bull. Men. Soc. Med. Hôp. Paris, 68, 14 et 15, 495, 1952

SEZE S. de, RYCKEWAERT A.

Hippocratisme digital et ostéo-arthropathie de Pierre MARIE
In maladies des os et des articulations
Ed. Med. Flammarion Paris 1954 - 1967 p. 397

SIGUIER F., BETOURNE L., MASSIAS P. et GODEAU P.

L'association polymyosite cancer
Sem. Hôp. Paris, 1960, 36, 794, 805

SILVERMAN A. et AL

Syndrome of cyanosis, digital clubbing, and hépatic desease in siblings.
J. Pediat. 1968, 72, 70-80

STANBERG B., JARLOW NV

Cancer arthritis ans Rheumatoid arthritis.
Arch. Ph. Médi. 1961, 42, 273-278

THEPOT J.Y.

Modifications osseuses au cours des affections vasculaires des membres.
Thèse, Paris, 1960, dactyl. 55.

THIERS H., BERARD M., PLAUCHU et HAOUR

Dystrophies de natures diverses chez le cobaye en voie de croissance
traité par les extraits d'un cancer provocateur chez l'homme d'une
ostéo arthrite hypertrophiante pneumique.
Rev. Rhum. 1951, 18, 295

TOURAINÉ et GOLE

La pachydermie plicaturée
Presse Médicale 1935 p. 1820

TOURAINÉ A., SOLENTE G., GOLE L.

Un syndrome ostéo-dermopathique : La pachydermie plicaturée avec
pachypériostose des extrémités.
Presse méd., 1935, 43, 1820-1824

UEHLINGER E.

Hypériostosis generalisata mit Pachydermie
Forstchr. Geb. Röntgenstrahlen 1943, 67, 8, 16

VAGUE J.

La pachydermopériostose, Pachydermie plicaturée avec polypériostose
des extrémités (syndrome de TOURAINÉ, SOLENTE et GOBE) Etude critique
Rev. Rhuma. 1948, 15, 210, 219

VOISIN E., MACQUET V., JACOB M., GERNEZ, RIEUX (Ch.)

Quelques aspects diagnostic et thérapeutique actuels de O.A.H.P. de
Pierre MARIE
Gaz. Hôp. n° spécial 745 Juin 1962

WIERMANN W.H., CLAGETT O.T. et MC DONALD J.R.

Articular manifestation in pulmonary diseases, An analysis of their
occurrence in 1204 cases in which pulmonary resection was performed.
JAMA, 1954, 155, 1459-1463, 91, 402

TABLE DES MATIERES

I - Introduction	1
II - Historique	5
III - La périostose engainante dans l'O.A.H.P. (périostose paranéoplasique)	7
- Rappels cliniques de l'O.A.H.P.	8
- Etude analytique de l'O.A.H.P.	14
- La périostose engainante dans l'O.A.H.P.	31
- Les autres éléments du syndrome	47
- Evolution de la périostose et des autres symptômes	54
- Pathogénie de la périostose	55
IV - La périostose engainante dans la P.D.P. (périostose génotypique)	58
- Rappels cliniques de la P.D.P.	59
- Etude analytique de la P.D.P.	62
- La périostose engainante dans la P.D.P.	64
V - Diagnostic des périostoses engainantes	70
VI - Conclusions	74
VII - Compte rendu résumé des observations .	77
VIII - Bibliographie	I

